

Die isolierte mediane Gaumenspalte

**unter besonderer Berücksichtigung
kombinierter Fehlbildungen**

KLAUS GARPHEIDE

Marburg 1966



Digitized by the Internet Archive
in 2026

Aus der Universitätsklinik für Hals-, Nasen- und Ohrenleiden
Marburg a. d. Lahn
Direktor: Prof. Dr. med. J. Berendes

Die isolierte mediane Gaumenspalte
unter besonderer Berücksichtigung
kombinierter Fehlbildungen



Inauguraldissertation
zur Erlangung des Doktorgrades in der gesamten
Medizin der Hohen Medizinischen Fakultät der
Philipps-Universität zu Marburg/Lahn

vorgelegt von
Klaus Garpheide
aus Solingen
Marburg 1966



Angenommen von der Medizinischen Fakultät
der Universität Marburg am 23.6.1966

gedruckt mit Genehmigung der Fakultät

Dekan: Prof. Dr. med. O. Braun-Falco

Referent: Prof. Dr. med. J. Berendes

Correferent: Dr. med. W. Schweckendiek

Meinem verstorbenen Vater
in Dankbarkeit gewidmet

Gliederung

	Seite
I. Einleitung	1
II. Physiologie und Pathophysiologie des Gaumens	
A. Zur Physiologie	2
B. Zur Pathophysiologie	3
1. Erbllichkeit	3
2. Exogene Faktoren	5
C. Häufigkeit	12
III. Isolierte Gaumenspalten und Gaumenspalten in Kombination mit anderen Fehlbildungen	15
A. Die typische isolierte Gaumenspalte	15
1. Formen	15
a) Spalten des weichen Gaumens	15
b) Spalten des weichen und harten Gaumens	15
c) Kleinformen	15
a') submuköse Gaumenspalten	16
b') Uvula bifida	16
2. Pathophysiologie der Gaumenspalte	16
a) Mittelohrerkrankungen	17
b) verzögerte Sprachentwicklung	17
c) Zahnanomalien	18
3. Behandlung	19
a) Operationstermin	20
b) Allgemeines zur Operation	22
c) Die Methoden der Uranoplastik	22
a') Brückenlappenplastik	23
b') Stiellappenplastik	23
c') Nachteile der Brückenlappenplastik	24
d') Nachteile der Stiellappenplastik	24
d) Die primäre Veloplastik	26
e) Zusatzoperationen	28
a') Die Rückverlagerung	28
b') Nachoperation	29
c') Plastiken im Pharynxbereich	29

	Seite
f) Kieferorthopädische Behandlung	30
g) Phoniatische Behandlung	31
4. Eigenergebnisse	33
B. Die isolierte Gaumenspalte und kombinierte Fehlbildungen	38
1. Zur Ätiologie und Häufigkeit	38
2. Syndrome mit isolierter Gaumenspalte	40
a) Kasuistik und Befunde der sicher einzuordnenden Mißbildungskomplexe	41
b) Kasuistik und Befunde der nicht sicher einzuordnenden Mißbildungskomplexe	43
c) Diskussion	45
d) Kasuistik der Fälle, die sich nicht in die bekannten Syndrome einordnen lassen	50
a') Patienten mit Velumspalte	50
b') Patienten mit Spalte des weichen und harten Gaumens	51
c') Sonderfälle dieser Gruppe	53
3. Gaumenspalte und Synechien zwischen Mundboden und Oberkieferfortsätzen	55
IV. Zusammenfassung und Schluß	58

Abbildungen

Literaturverzeichnis

I. Einleitung

Die Spaltbildungen des Gesichts gehören mit zu den häufigsten Erscheinungsformen angeborener Entwicklungsstörungen des Menschen. Nach den neuen Ergebnissen der genetischen und teratogenetischen Forschung über die Ursachen jener Spaltformen handelt es sich bei der isolierten medianen Gaumenspaltung um eine eigentständige Fehlbildungsart, die von der Gruppe der Lippen-Kiefer- und Lippen-Kiefer-Gaumenspalten zu trennen ist.

In dieser Untersuchung sollen die mediane Gaumenspalte und die mit ihr kombiniert auftretenden Mißbildungen betrachtet werden.

Vorweg ein Wort zur Begriffsbestimmung. Die Bezeichnung "Wolfsrachen" wird in der Literatur nicht immer einheitlich gebraucht. So bezeichnen z. B. STARCK und v. VERSCHUER mit "Wolfsrachen" die reine Gaumenspalte, während beispielsweise GABKA unter diesem Terminus eine doppelseitige vollständige Lippen-Kiefer-Gaumenspalte versteht. Angesichts dieser Begriffsunterschiede und der äußerst deprimierenden Wirkung jenes Ausdrucks auf den Patienten, sollte er so weit wie möglich vermieden werden.

II. Physiologie und Pathophysiologie des Gaumens

A. Zur Physiologie:

Die embryologische Entwicklung des sekundären Gaumens ist heute weitgehend geklärt. Der Beginn seiner Ausbildung dürfte etwa in der 8. Schwangerschaftswoche liegen, d.h. bei einer Scheitel-Steiß-Länge des Embryos von 20 mm (183, 190). Im Bereich der seitlichen Wand der primären Mundhöhle bilden sich in dieser Zeit etwa in Höhe der späteren Oberkieferregion beiderseits die Gaumenfortsätze aus. Sie sind zunächst abwärts gerichtet ("vertikale" Gaumenfortsätze) und schieben sich gegen die Seitenflächen der Zunge in den Sulcus alveololingualis vor (190). Zur gleichen Zeit entsteht in der hinteren Verlängerung der primären Nasenhöhle die Nasenscheidewand (STARCK, Abb.366). Nach Retraktion der Zunge auf Grund des beschleunigten Wachstums von Unterkiefer, Mundboden und der Binnenmuskulatur der Zunge (147) richten sich die Gaumenfortsätze infolge des Wachstums in ihren basalen Teilen in die Horizontalstellung auf (114, 190). Die Fortsätze nähern sich einander, berühren sich und verwachsen - sich an den "primitiven" Gaumen anschließend, am Foramen incisivum beginnend - in anteroposteriorer Richtung (16, 147, 183, 190) miteinander und mit dem Unterrand des Vomer. Dieser Verwachsungsprozess ist bei einer Scheitel-Steiß-Länge des Embryos von 40 mm abgeschlossen und später als RAPHE palatina media (Sutura palatina media) zu erkennen (190). Im Gegensatz zur Gaumenspalten-Terminologie von RITCHIE, die auf der Beziehung zum Alveolarfortsatz fußt, ist durch diese Betrachtungsweise der Verlauf der eigentlichen Gaumenspalte festgelegt, d.h. sie beginnt hinter dem Foramen incisivum

(84, 119, 190). Diese Grenze entsteht durch die Persistenz eines strangförmigen Restes der HOCHSTETTER'schen Epithelmauer (65,195), welcher später als Canalus incisivus (Ductus nasopalatinus) im Foramen incisivum in die sekundäre Mundhöhle mündet.

B. Zur Pathophysiologie:

Nach neueren Forschungen stellt die Gaumenspalte im Gegensatz zur Lippen-Kiefer-(Gaumen-)Spalte eine reine Hemmungsmißbildung dar (41, 107, 175, 190). Die ganze oder teilweise Hemmung des oben beschriebenen Verwachsungsvorganges tritt demnach im Verlaufe des 3. Embryonalmonats ein.

Was sind nun die Entstehungsursachen dieser Mißbildung?

1. Endogene erbbedingte Faktoren (Erblichkeit).
2. Exogene fruchtschädigende Faktoren.

1. E r b l i c h k e i t :

FOGH-ANDERSON erkannte 1942 als erster, daß es sich bei der isolierten Gaumenspalte im Vergleich zu den Lippen-Kiefer-(Gaumen-)Spalten sowohl erblich als auch entwicklungsmäßig um eine selbständige Spaltform handelt. Er bezeichnet sie im Rahmen seiner neuen Spalteneinteilung als Typ II. In der Folgezeit wurden die Ergebnisse FOGH-ANDERSON's, zum Teil in Tierexperimenten an der Maus (DORWALD, 1949 und FRASER, 1955), von anderen Autoren bestätigt (z.B. 216).

Nach FOGH-ANDERSON und DORWALD ist der Erbgang der reinen Gaumenspalten unvollständig einfach dominant. Ob ein besonderes, hierfür verantwortliches Gen von unterschiedlicher Penetranz (22, 161, 201), eventuell mit teil-

weiser Bindung an das Geschlechtschromosom vorliegt, ist bis heute noch ungeklärt; die Meinungen hierüber sind geteilt (22, 107, 115, 201). In diesem Zusammenhang sei mit KEITER (82) auf die neue Theorie der kollektiven Genwirkung im Rahmen der Genphysiologie hingewiesen. "Gene haben ganz in der Regel nicht nur eine einzige Wirkung, sondern ein pleiotropes Wirkungsmuster, krankhafte Gene ein pleiotropes Schädigungsmuster". Diese Theorie führte zu dem Begriff der "multifaktoriellen, vielgenigen Genetik", welche besagt, daß die meisten Erberscheinungen multifaktoriell, kollektiv bedingt oder zumindest mitbedingt sind.

Zwillingsbeobachtungen von FOGH-ANDERSON ergaben für den Typ II ein Verhältnis zwischen der Zahl der konkordanten zur Zahl der diskordanten Paare bei den EZ von 1:9, bei den ZZ von 1:10. Dieser geringe Unterschied ist wahrscheinlich auf den größeren Anteil des Typ II an nichterblichen Fällen zurückzuführen (22, 37, 201). So finden sich für die isolierte Gaumenspalte bei den meisten Autoren Hereditätsangaben zwischen 10 % und 25 %. Es muß jedoch auf die Fehlerhaftigkeit der anamnestischen Erbstatistiken hingewiesen werden, die vor allem darauf beruhen, daß Mikroformen (Formes frustes) häufig verschwiegen oder übersehen werden (44, 175 und z.B. 42: frontale Röntgenuntersuchung der Verwandten). Erblichkeitsstatistiken haben zudem nur dann echte Beweiskraft, wenn kontinuierte Familienuntersuchungen in einer Volksgruppe durchgeführt wurden, die nicht derartigen Bevölkerungsschwankungen unterworfen ist, wie das beispielsweise in Westdeutschland nach 1945 durch das Flüchtlingsproblem der Fall war. Zu solchen Statistiken gehören unter anderem die von BIRKENFELD, FOGH-ANDERSON, LOLLER, SANDERS und SCHRÖDER.

Bei unserer anamnestischen Auswertung von 313 Krankheitsfällen mit isolierter Gaumenspalte ergab sich folgende Hereditätsverteilung: 130 Fälle wurden wegen fehlender oder ungenauer Angaben bei der Berechnung ausgeklammert. Es verblieben 183 verwendbare Fälle, bei denen in 41 Fällen Heredität angegeben und zum Teil nachgeprüft wurde (22,4 %) (FOGH-ANDERSON 19 %). In 12 Fällen war die Spalte direkt von der Mutter, in 6 Fällen direkt vom Vater vererbt worden (= 29,25 % Direktvererbung; nach SCHULZE 39 %). Bei den restlichen 23 Fällen waren Verwandte oder Geschwister der Patienten betroffen.

Bemerkenswert ist, daß bei den 183 ausgewerteten Angaben fünfmal eine LKG-Spalte und einmal sowohl eine G-Spalte als auch eine LKG-Spalte in der Verwandtschaft angegeben wurde (d.h. gleichzeitig LKG-Spalte in 3,28 %). Hierzu sagt SCHULZE (190), daß das Zusammentreffen von LK(G)-Spalten (Typ I) und isolierter G-Spalten "zufällig" sei und entsprechend der Häufigkeit zweier voneinander unabhängiger Anomalien auftrete (vgl. 41); ferner ist SCHULZE der Auffassung, daß auch gemischte Spalttypen erblich sein können. In diesem Zusammenhang ist auf die G-Spalten hinzuweisen, die mit doppeltem Schneidezahn, mit Kieferkerbe oder hängendem Nasenflügel kombiniert auftreten. Hierbei handelt es sich nicht um einen Typ II, sondern um die Mikroform einer LKG-Spalte, eine Tatsache, die statistisch oft unberücksichtigt bleibt.

2. Exogene Faktoren:

Für die größere Zahl der auftretenden Gaumenspaltbildungen sind somit nicht erbliche, sondern exogene Ursachen anzunehmen. Die Forschungsergebnisse der letzten Jahre führten zu der Ansicht, daß weniger die Art der teratogenen Noxe als vielmehr der Zeitpunkt ihrer Einwirkung innerhalb der jeweils spezifischen, sogenannten

"kritischen" ("sensiblen") Phase der Entwicklung einer Organanlage oder eines Organs für die Entstehung und das Ausmaß einer Mißbildung maßgebend ist (6, 43, 80, 90, 93, 132, 141, 161, 202). In dieser sensiblen Phase ist eine Organanlage besonders entwicklungsaktiv (verbunden mit erhöhtem Stoffwechselumsatz), aber auch gleichzeitig entsprechend verstärkt störungsempfindlich (80, 161). Die genauen Zeiträume jener "Phasen" für die einzelnen Organanlagen und Organe sind bis heute noch weitgehend unbekannt.

Es setzt sich heute immer mehr die Meinung durch, daß menschliche Mißbildungen durch komplizierte Wechselwirkungen von multifaktoriellen Genwirkungen und unterschiedlichen Umwelteinflüssen ("äußere" Faktoren) verursacht werden (120, 148, 161, 202). So könne unter anderem eine exogene Noxe, die während der "kritischen Phase" störend einwirkt, eine im Genotypus verborgene Anlage manifest werden und dann im Phänotypus in Erscheinung treten lassen. Wie systematische tierexperimentelle Untersuchungen ergeben haben, können exogene Noxen eine genaue Imitation schon bekannter, genetisch bedingter Mißbildungen hervorrufen (6, 132); es läßt sich dennoch vom Mißbildungsbild allein nicht ohne weiteres ableiten, ob es sich um die "Phänokopie" einer bestimmten Genkombination handelt (WIEDEMANN). Ferner ist zuberücksichtigen, daß eine exogen oder endogen bedingte Schädigung nicht nur die spezielle Organanlage trifft, sie schädigt auch die Funktion der Organanlage als "Induktor" jenes "raumzeitlich geordneten Induktionsgefüges" von umgebenden Organanlagen, in welches die Betroffene primär genetisch eingeordnet ist, so daß es zu einer vielfältigen "fließenden" Fülle von Störungen kommen kann (6). Der Genotypus des Embryos legt andererseits die Reaktionsfähigkeit eines speziellen Blastenbereiches auf eine teratogene Noxe weitgehend fest,

und jede Organanlage hat ihrerseits eigene "Reaktionsmöglichkeiten" auf das Ausmaß und die Ausdehnung ("Induktionsgefüge") störungsempfindlicher Entwicklungsbahnen (DEGEN-HARDT, BAUTZMANN). Demnach muß es nicht zwangsläufig zu den gefürchteten Anomalien kommen (141).

Obgleich bisher nur für einige wenige exogene Faktoren der sichere Nachweis erbracht ist (FRASER: für den Menschen nicht häufiger als in 10 % der Fälle), daß sie Mißbildungen hervorrufen können, werden sie gegenüber früher viel häufiger als Mißbildungsursache angenommen (6, 43, 161).

Im Hinblick auf das eben Gesagte ist es somit nicht richtig, einfach nur von "den" teratogenen äußeren Faktoren zu sprechen; ein Eindruck, der durch bloße tabellarische Abhandlung solcher Faktoren entstehen kann. Wie andere Autoren hat auch GABKA (43) für die LKG-Spalten- und G-Spalten-Ätiologie eine derartige tabellarische Aufstellung gegeben, die er wie folgt kommentiert: "Wenn es auch fraglich ist, ob die Hemmungsmißbildungen durch die in der letzten Tabelle bezeichneten Schäden zustande gekommen sind, so stellen sie doch Möglichkeiten dar, die imstande wären, Mißbildungen hervorzurufen".

Eine Tabelle, die neben den Entwicklungsabschnitten des Keims auch die möglichen Schädigungseinflüsse erfaßt, erscheint mir aus Gründen der Übersicht zu kompliziert. Einige wichtige Faktoren können nämlich sowohl in mehreren Entwicklungsphasen schädigend eingreifen als auch Folge anderer Noxen sein oder in ihrer Grundschädigung einander entsprechen. So kann z.B. O_2 -Mangel eine Organanlage schädigen oder aber später in die Phase der Organdifferenzierung eingreifen (163). Mutationen hingegen können Folge von Temperaturerhöhung (Wechsel von kalter in eine heiße Klimazone), von Radium- und Röntgenstrahlen, UV-Strahlung

krebserzeugenden Chemikalien und anderen chemischen Stoffen (z.B. Stickstofflost) sein (82, 99, 161).

Aus diesem Grunde sind in der folgenden Zusammenstellung die Entwicklungsstufen des Keimes und die Möglichkeiten seiner Schädigung getrennt aufgeführt (spezielle Literaturhinweise in Klammern).

I. Entwicklungsstufen entsprechend dem zeitlichen Eintreten der Entwicklungsschäden (BRANDT bzw. FLAMM):

- | | |
|-------------------------------|--|
| 1. Gametopathien: | Exogene Keimschäden |
| (2. Blastopathien:
(FLAMM) | Schäden zwischen Befruchtung
und erstem Herzschlag des Embryos) |
| 3. Embryopathien: | 3. Woche bis 2. Monat |
| 4. Foetopathien: | 3. Monat bis 9. Monat |
- (v. PFAUNDLER faßt diese vier Gruppen als "Kyemato-pathien" zusammen, 202)

II. Exogene Noxen (primäre oder sekundäre Schädigung des Keimes):

1. Mutationen:
Durch exogene Noxen (99, 161)
2. Ovarielle Insuffizienzen:
(z.B. Alter der Mutter)
3. Ionisierende Strahlen:
(z.B. Mutationen oder kindliche Leukämie)
(202)
4. Schäden im Plasma der mütterlichen Eizelle:
(44)
5. Behinderung der Tubenpassage:
(4 bis 8 Tage dauernd) durch Entzündungen u.a.
6. Virusinfektionen (der Mutter):
Röteln, Mumps, Masern, Scharlach, Grippe,
Kinderlähmung u.a. (Embryopathien) (202)

7. Toxoplasmose (der Mutter):
(Foetopathie)
8. Hormonstörungen (der Mutter) (außer ovarieller Insuffizienz):
Diabetes, Hyperthyreose (M), Menstruationsstörungen
9. Sauerstoffmangel (der Mutter):
(= arterielle Hypoxämie) (T) (163)
Herzfehler oder Lungenerkrankungen
(BÜCHNER, MICHAELSEN), Urethan (GIROUD, 1953)
10. Mangel- oder Fehlernährung:
Vitamine wie Vit. A (T), B₂-Komplex (T), Vit. B₆ (T), Folsäure, Panthotensäure
11. Chemische Substanzen:
 - a) Medikamente (dosis- und phasenspezifisch) wie Äther, Insulin, Cortison (T), Zytostatika, Contergan (M) (87, 121, 161), Antikonzeptionsmittel (132, 202) u.a.
 - b) Genußgifte: Alkohol u.a.
 - c) Trypanblau (T), Kongorot, Berufsgase u.a.
12. Körperliche und seelische Belastung der Mutter
13. Ernährungsstörungen des Embryos (z.B. Glucosemangel) und O₂-Mangel (14):
 - a) durch Nidationsstörungen (108): Blutungen in der Frühschwangerschaft, Entbindung jenseits des 40. Lebensjahres (Alter des Vaters unwesentlich), rasche Geburtenfolge, Häufung von Fehlgeburten, Zwillingschwangerschaften, Plazentaanomalien (M) (163), Verletzungen (durch Abrasio oder Entzündungen), Uterus myomatosus (M), Hypoplasia uteri, Retroflexio uteri
 - b) durch Abtreibungsversuche (chemisch und mechanisch), Abortus imminens
 - c) durch Infektionskrankheiten mit hohem Fieber (= erhöhte Stoffwechselbelastung) (132, 163)

14. durch Anomalien des kindlichen arteriellen Systems im Bereich des Mittelgesichtes (Carotisanomalien) (119)

15. Mechanische Momente:

- a) Amniogene Mißbildungen und Einlagerung von Extremitätenteilen (heute als unbedeutend erkannt) (90),
- b) Geschwülste der Zunge und der Schädelbasis,
- c) Verwachsungen der Zunge mit der Nasenscheidewand,
- d) Synechien zwischen Mundboden und Oberkiefer (M) (9, 110),
- e) Vermehrung des intracranialen Druckes,
- f) Fruchtwassermangel (T) (221)

16. Anomalien des embryonalen Gehirns (93), z.B. "craniofaciales Anomaliesyndrom" (119)

Autoren: (6, 9, 14, 16, 21, 26, 27, 35, 36, 38, 39, 43, 44, 70, 75, 76, 80, 91, 93, 99, 108, 110, 112, 119, 120, 128, 132, 138, 139, 140, 141, 155, 161, 163, 176, 202, 216, 221)

In der Aufstellung sind die Faktoren, bei deren Vorliegen G-Spalten beobachtet oder mit deren Hilfe G-Spalten experimentell erzeugt werden konnten, unterstrichen und mit T (Tierversuch) oder M (beim Menschen aufgetreten) gekennzeichnet.

Es ist zu bemerken, daß Ergebnisse aus Tierversuchen nicht unbedingt auf die Entwicklungsphysiologie des Menschen übertragen werden können (132, 202). Beispielsweise erlauben Versuche am Hühnerei zur Erforschung teratogener Schädigungen keinerlei Analogieschlüsse (132).

Ferner kommen einzelne Autoren auf Grund der Untersuchung der Ursächlichkeit einiger exogener Faktoren zu recht unterschiedlichen Ergebnissen und Ansichten. FRASER (39) konnte im Gegensatz zu PEER (140) keine Erfolge bei

der prophylaktischen Gabe von Vitamin B₆ und Folsäure beim Menschen feststellen, wie das im Tierexperiment gelungen war (139). Auch fand er (39) im Gegensatz zu GABKA (43, 44) psychische Traumen als teratogene Ursache nicht bestätigt. Genauere Untersuchungen könnten eventuell FRASER's Ergebnisse berichtigen, da eine derartige Möglichkeit durch Wirkung auf das hormonelle System der Nebennierenrinde oder das Hypophysen-Zwischenhirnsystem durchaus denkbar erscheint (90, 139). Für die LK(G)-Spalten ließen sich allgemeine Beziehungen zum mütterlichen Alter (Gegensatz zu MAZAHERI; 112), zur Geburtenziffer und zu Blutgruppen oder Blutfaktoren ebenso wenig feststellen (138, 216) wie eine etwaige Abhängigkeit des Auftretens von bestimmten Jahreszeiten (41).

Abschließend sind mit VERSE (202) aus der Vielzahl exogener Schädigungsmöglichkeiten vier Gruppen hervorzuheben, die für den Menschen als erwiesen und wesentlich gelten bzw. hinsichtlich der Expositionsprophylaxe stärker beachtet werden sollten:

1. Schädigungen durch ionisierende Strahlung
2. Schädigungen durch Blutungen in der Frühschwangerschaft bzw. O₂-Mangel
3. Schädigungen durch hormonelle Dysregulationen
4. Schädigungen durch virale, bakterielle und parasitäre Infektionen.

Tabellen über die Wahrscheinlichkeitsquote von Mißbildungen dürften für die genetische Beratung von Spaltpatienten und ihren Angehörigen nur einen bedingten Wert haben (216).

ROSSEERG (161) faßt die Antwort auf die Frage nach der Ätiologie der Fehlbildungen etwas vereinfacht, aber treffend wie folgt zusammen: "Schließlich beruhen alle

Mißbildungen auf allgemeinen oder lokalisierten Stoffwechselvorgängen des Embryos in der kritischen Phase. Dabei bleibt es dann unwesentlich, ob am Anfang ein erblicher, milieubedingter oder ein äußerer Faktor steht.

3. Häufigkeit der isolierten Gaumenspalte:

Da in den Statistiken über die Häufigkeit von Mißbildungen nicht immer eine Trennung von LK(G)-Spalten- und G-Spaltenangaben vorgenommen ist, ist eine umfassende Übersicht über die Häufigkeit der medianen G-Spalte nicht möglich. Unter den gesamten Fehlbildungen (Häufigkeitsangaben schwanken zwischen 0,78 % und 7,5 % für den europäischen und amerikanischen Raum; 120, 168) sollen die Gesichtsspalten an zweiter Stelle stehen (mit 15 %; 70). Die Schwankungen sind auf die unterschiedlichen Befunderhebung zurückzuführen, d.h. ob beispielsweise eine entsprechende fachärztliche Untersuchung erfolgte oder ob sogar erst eine Sektion den Befund lieferte (168, 175). Ferner werden Kleinformen häufig nicht diagnostiziert (42, 44, 175). Die meisten in diesem Zusammenhang angegebenen statistischen Prozentzahlen sind demnach als relativ anzusehen.

Die LK(G)-Spalten und G-Spalten scheinen bei allen Völkern aufzutreten. Es bestehen jedoch im einzelnen erhebliche Unterschiede in der Häufigkeit: Bei einigen Volksgruppen verringert sich die Zahl der festgestellten Mißbildungen sicherlich dadurch, daß Neugeborene mit Fehlbildungen getötet werden (42, 175). Außerdem sind andersartige genetische Verteilungen in den einzelnen Völkern, Verschiedenheit der teratogenen Umwelteinflüsse oder - wie erwähnt - Häufungen von unbeachteten Kleinformen anzunehmen. Spaltbildungen sind bei den Weißen durch-

schnittlich doppelt so häufig wie bei den Negern (42, 70, 74). Der hohe Prozentsatz in Japan wird hauptsächlich auf die Atombombenexplosion zurückgeführt (70); es konnte eine umgekehrte Proportionalität zwischen der foetalen Sterblichkeit und den Embryopathien bei Neugeborenen zur Entfernung der damals graviden Mütter vom Explosionszentrum festgestellt werden (202). Bei Blutsverwandtschaft (z.B. Inzuchtgebiete in der Schweiz) und konstanten Volksgruppen sind Spaltbildungen ebenfalls häufiger (41, 126, 175, 183). Der durchschnittliche Anteil der isolierten G-Spalte an der Gesamtzahl beider Spalttypen beträgt für den europäischen Raume etwa 25 % (175); im Einzelbeispiel:

BIRKEN- FELD	LUHMANN	FOGH- ANDERSON	BEDER, COC u. Mitarb.	SCHWECKEN- DIEK, W.	GABKA
1926	1937	1942	1956	1960	1961
16 %	21,9 %	25 %	27 %	33 %	30,3 %

Tabelle 1

Daß reine G-Spalten (ähnlich den isolierten Lippen- oder Kiefer-Spalten) im Gegensatz zu den LK(G)-Spalten beim weiblichen Geschlecht häufiger auftreten (41, 69, 126, 175, 183), bestätigten auch unsere Beobachtungen. So waren von den 313 besprochenen Patienten 141 Jungen und 172 Mädchen, d.h. 45,05 % : 54,85 % oder 5:6. Auch bei einer Aufgliederung nach dem Grad der G-Spaltbildung waren weibliche Patienten die jeweils häufiger betroffenen: Velumspalte + Uvula bifida + submuköse G-Spalte 37 ♂ : 39 ♀, bei Spalten des harten und weichen Gaumens 104 ♂ : 133 ♀. Das Hinzutreten von anderen körperlichen Mißbildungen (71 Fälle) scheint auf diesen Befund keinen

Einfluß zu haben: 28 ♂ : 43 ♀. Breite Gaumenspalten waren bei weiblichen Patienten besonders häufig zu beobachten. Es bliebe zu untersuchen, ob nicht gerade bei weiblichen Embryos hormonale Störfaktoren eine Hemmung der Gaumenbildung verursachen.

Die Frage, ob es in den letzten Jahrzehnten zu einem echten Anstieg der Fehlbildungen gekommen ist, wird unterschiedlich beantwortet (5, 70, 168, 201). Die Untersuchungen von BAUCKS (5) zeigen keine Zunahme der Mißbildungen des Zentralnervensystems und der Gesichtsspalten in den letzten 30 Jahren. Jedoch konnte FOGH-ANDERSON bei einer relativ konstanten Bevölkerung wie in Dänemark eine echte Zunahme nachweisen (37). Die relative Zunahme der Gesichtsspalten seit der Jahrhundertwende, die zweifellos gegeben ist, beruht nach übereinstimmender Meinung auf der sinkenden Säuglingssterblichkeit (176, 183), auf der stetig verbesserten Behandlungsmöglichkeit und der besonderen Aufmerksamkeit, die man den Mißbildungen in letzter Zeit schenkt. Besonders solche Kinder, deren Leben durch die Art und das Ausmaß der Fehlbildungen (Herzfehler, doppelseitig-totale LKG-Spalten usw.) in Frage gestellt ist, können vor allem durch die modernen operativen Möglichkeiten gerettet werden.

III. Isolierte Gaumenspalten und Gaumenspalten in Kombination mit anderen Fehlbildungen:

A. Die typische isolierte Gaumenspalte:

1. Formen:

Die isolierte Gaumenspalte ist ventral durch das Foramen incisivum begrenzt. Sie ist daher stets median. Nach den anatomischen Gegebenheiten lassen sich zwei Grundformen unterscheiden:

- a) Spalten des weichen Gaumens,
- b) Spalten des weichen und harten Gaumens.

a)

Bei der ersten Form sind die Uvula und der weiche Gaumen teilweise oder völlig, d.h. bis zum Rande des knöchernen Gaumens, gespalten. Oft reicht die Spalte des weichen Gaumens noch submukös in den Hartgaumen hinein (19, 183).

b)

Ist auch der harte Gaumen teilweise oder bis zum Foramen incisivum gespalten, so klaffen die knöchernen Gaumenfortsätze auseinander und das Nasenseptum wird sichtbar. Im Extremfall kann das knöcherne Gaumendach fast völlig fehlen, so daß eine große, hufeisenförmige (134) Spalte vorliegt.

c)

Kleinformen dieser beiden Typen stellen die "submukösen Gaumenspalten" dar, die im weichen Gaumen durch eine Mus-

keldehiszenz verschiedener Größe und im harten Gaumen durch eine zweischichtige Epithellage (Zona pellucida) gekennzeichnet sind, unter der kein Knochen angelegt ist (16, 32, 52, 107, 149, 183, 197). Das bloße Auftreten einer gespaltenen Uvula (Uvula bifida) ist nicht immer als Kleinform einer Gaumenspalte zu werten. Untersuchungen der letzten Jahre lassen darauf schließen, daß das Auftreten der Uvula bifida in der Mehrzahl der Fälle eigenen Gesetzen folgt und eine völlige Vereinigung der paarigen Uvula-Anlage oft erst nach der Geburt erfolgt (71, 104, 117, 118, 149, 175, 219). Nach SCHÄFER (175) scheint die Form der Uvula und die "Uvula-Kerbe" ein erbliches Merkmal zu sein.

Unter den 313 von uns untersuchten Patienten fanden sich dreimal eine Uvula bifida mit submuköser Spalte des weichen Gaumens, so daß hier von Mikroformen einer G-Spalte gesprochen werden kann. Gleiches gilt für einen Fall von reiner Uvula bifida, da in der Familie jenes Patienten bei mehreren Verwandten eine G-Spalte festgestellt wurde.

Strittig ist die Frage, ob der hohe, steile ("schmale", "spitze", "gotische", "drachenreiterförmige") Gaumen als Kleinform einer G-Spalte anzusehen ist (107, 175, 201). Nach SCHULZE (175) ist der Gaumen bei isolierten Gaumenspalten "eher niedriger als normal" (vgl. Tabelle 3).

2. Pathophysiologie der Gaumenspalte:

Gaumenspalten führen oft zu einer Reihe von weiteren Störungen, die richtungsweisend für die chirurgische und spracherzieherische Therapie wurden.

a) Mittelohrerkrankungen:

Beispielsweise ist seit langem bekannt, daß sich bei Gaumenspalten-Patienten in gehäuftem Maße pathologische Ohrbefunde (Häufigkeitsangaben schwanken zwischen 50 % und 75 %; 49, 100, 109, 124, 138) (vgl. Tabelle 9), zumeist Mittelohrerkrankungen mit nachfolgender Schalleitungsschwerhörigkeit (66, 67, 122, 143, 194) ergeben. Ihre Ursachen wurden in letzter Zeit, zum Teil im Tierexperiment (174), aufgeklärt: Die Infektionsanfälligkeit der Tube und des Ohres ist abhängig von Alter, Konstitution, Spalttyp (WITTENBORG-PAULSEN: vermehrt bei Spalten des harten und weichen Gaumens), oraler Atmung, Gaumen- und Rachenmandelhyperplasien, chronischen Reizzuständen des Nasenrachenraumes, Störungen der Nasenatmung und chirurgischem oder nicht-chirurgischem (rein prothetische Behandlung: größte Hörverluste; 109) Verschuß der Spalte. Durch die meist vorhandene mangelhafte Funktion der Eustachischen Röhre (Mm. tensor et levator veli palatini) und des M. palatoglossus, verbunden mit einer schlechten Pneumatisation, ist dann der Infektionsweg gegeben (66, 100, 101, 109, 122, 124, 125, 129, 143, 183, 187, 194, 213). Ein frühzeitiger operativer Verschuß zumindest des weichen Gaumens kann Ohrschädigungen teilweise verhindern (66, 67, 109, 122, 143, 151, 173, 194, 213) (vgl. Tabelle 8).

b) Verzögerte Sprachentwicklung:

Die bei Gaumenspaltenträgern nicht selten zu beobachtende verzögerte Sprachentwicklung steht mit den beschriebenen Hörstörungen in einem gewissen ursächlichen Zusammenhang:

Eine der Grundvoraussetzungen für die Erlernung der Sprache ist die akustische Wahrnehmung und damit das

sensible Kontrollvermögen der eigenen Sprache. Durch die Schalleitungsschwerhörigkeit, die oft nur geringgradig ist, ist neben den Hauptursachen einer Sprachentwicklungsstörung wie zentraler Hörstörung, mangelnder oder verzögerter geistiger Reife, Hypoplasie oder motorische Insuffizienz der Gaumenmuskulatur (mit Lautbildungsstörungen vor allem der Zischlaute), spastischen Zuständen im Hypopharynx und zu weitem Mesopharynx ein zusätzlicher Schädigungsfaktor gegeben (68, 105, 124, 183) (vgl. Tabelle 10).

c. Zahnanomalien:

Ferner treten auch bei Gaumenspalten-Patienten Zahn-anomalien auf, wenn auch in weit geringerem Maße als bei den LKG-Spalten. Es finden sich bei meist normal geformtem Ober- und Unterkieferbogen Abweichungen in Form, Zahl oder Stellung der Zähne (13, 16, 183). Auf die Verdoppelung des zweiten Oberkieferschneidezahnes (16) und deren Wertung als Mikroform einer LKG-Spalte wurde bereits hingewiesen. Unter den über 1.000 Patienten mit LK(G)-Spalten und reinen G-Spalten unseres Krankengutes fanden wir zwei derartige Fälle.

In dem einen Fall (R., Renate, geb. 15.6.1943) lag neben einer G-Spalte beiderseits eine Verdoppelung des zweiten oberen Schneidezahnes vor. Bei dem anderen Patienten (M., Lothar, geb. 20.6.1958) (Abb. 3 und 4) war neben einer atypischen Spalte des weichen und harten Gaumens (linksseitig zu 2/3, rechtsseitig zu 1/3 in den harten Gaumen reichend) und einem doppelten linken oberen zweiten Schneidezahn, linksseitig ferner eine Lippenrotkerbe, ein hängender Nasenflügel und eine Oberkieferkerbe festzustellen. Die letzten vier Befunde waren auch bei dem Vater (Abb. 5 und 6) des Jungen vorhanden; väterlicherseits wurde außerdem eine LKG-Spalte in der Familie angegeben.

Bei der Beurteilung der beschriebenen Begleitsymptome einer G-Spalte ist jedoch davon auszugehen, daß auch bei Nichtspaltenträgern Sprachentwicklungsverzögerungen, Artikulationsfehler und Zahnanomalien auftreten, d.h. daß diese unabhängig von einer G-Spalte bestehen können (189).

3. B e h a n d l u n g :

Die Diagnostik und Behandlung der Gaumenspalten erfordern das enge Zusammenwirken vieler Fachrichtungen wie Chirurgie, Otolaryngologie, Pädiatrie, Phoniatrie, Kieferorthopädie, Prothetik und eventuell der Psychiatrie (48, 51, 56, 173, 183). Daneben ist die ständige Zusammenarbeit zwischen Eltern, Arzt und später dem Patienten selbst eine notwendige Voraussetzung für eine erfolgreiche Rehabilitation.

Bei den Gaumenspalten-Patienten ist im Vergleich zu den anderen Gesichtsspalten aus sozialen und psychologischen Gründen die Erlernung einer normalen Sprache Hauptziel des Behandlungsplanes. Die Voraussetzungen hierfür schafft in erster Linie der Operateur durch die Wiederherstellung eines funktionell ausreichenden Gaumens. Hierbei sind folgende Faktoren zu beachten: lückenloser, einwandfreier Abschluß zwischen Nasen- und Rachenraum, ausreichende Beweglichkeit des Velums und ungehindertes Kieferwachstum (4, 51, 58, 71, 79, 92, 119, 157, 162, 173, 178). Die nicht selten postoperativ zu beobachtenden Kieferkompressionen und Velumverkürzungen stehen in direktem Verhältnis zur Art und zum Ausmaß des Operationstraumas (79). Aus diesem Grunde werden die ostealen Plastiken (erstmal 1826 von DIEFENBACH angegeben; BROPHY, DAVIS, LIMBERG, LINDELMAN) heute angesichts der schlechten Ergebnisse für das Kieferwachstum nicht mehr angewandt.

a) Operationstermin:

Einen wesentlichen Einfluß auf den Erfolg der Operation und die Sprachbehandlung hat der Zeitpunkt der Erstoperation; nicht das Operationsverfahren selbst, sondern der Termin ist für etwaige Folgen (Schäden der Kieferwachstumszonen, Narbenzug u.a.) verantwortlich. Aus dem Zwiespalt der Bemühungen, einerseits so früh wie möglich die sprachfunktionellen Voraussetzungen zu erreichen und andererseits das Kieferwachstum möglichst wenig zu schädigen, ist eine Vielzahl von chirurgischen Methoden ersonnen und ausprobiert worden. Dabei ließ sich feststellen, daß spätere Kieferdeformierungen umso häufiger auftraten, je früher die Uranoplastik ausgeführt worden war. Die Wahl des Operationszeitpunktes hängt somit davon ab, welchem der beiden Faktoren die einzelnen Operateure in ihrem Behandlungsplan den Vorzug geben.

O. HERFERT gab folgende Einteilung der Gaumenspaltenoperationen, die von v. HINÜBER (69) um den Punkt α) erweitert wurde:

- β) "vorzeitige" Gaumenspaltenoperationen (Operationen vor dem 5. Lebensjahr)
- γ) "frühzeitige" Gaumenspaltenoperationen (Operationen zwischen dem 5. und 12. Lebensjahr)
- δ) "rechtzeitige" Gaumenspaltenoperationen (Operationen nach dem 12. Lebensjahr)
- ϵ) primäre Veloplastik

Die Operateure, die den "vorzeitigen" völligen Gaumenschluß durchführen, wollen dem Kinde vor Schuleintritt eine zumindest ausreichende Sprache geben und etwaige Sprachfehler, Sprachunarten und psychische Schäden vermeiden.

An den meisten Kliniken werden die Operationen heute im 3. bis 5. oder 6. Lebensjahr ausgeführt; damit

schenkt man dem Kieferwachstum insoweit Beachtung als nachfolgende Kieferkompressionen bei weitem nicht mehr das Ausmaß erreichen, wie es nach größtenteils verlassenen "vorzeitigen" Operationen und osteoplastischen Verfahren der Fall ist. Doch sogar noch nach Abschluß der 2. Dentition können noch erhebliche Wachstumshemmungen des Oberkiefers auftreten (58). Die früher vertretene Auffassung, daß bei Spaltkindern oft zu beobachtende primäre Hypoplasie des Oberkiefers Ursache der späteren Kieferfehlbildungen sei, erwies sich als falsch, da bei nicht-operierten Gaumenspalten stärkere Fehlbildungen nicht beobachtet wurden (61, 62).

Die meisten "frühzeitig" operierten Kinder bedürfen in der Folgezeit einer kieferorthopädischen Behandlung, um die Kieferkompressionen und Dysgnathien (offener Biß, Zahnstellungsanomalien) auszugleichen (69, S. 40 ff). Dies gelingt jedoch nicht immer in der gewünschten Weise. Besonders bei hochgradigen Pseudoprogenien muß dann im Pubertätsalter durch komplizierte Operationen (Rückverlagerung des Unterkiefers oder Vorverlagerung des Oberkiefers durch Osteotomien; 183) versucht werden, diese Fehler zu beheben.

(Literatur zum Operationstermin: 4, 16, 25, 29, 30, 44, 48, 53, 61, 69, 72, 96, 105, 119, 134, 172, 173, 181, 194).

Das zweizeitige Vorgehen mit "primärer Veloplastik" sucht die Mißerfolge und Probleme der Nachbehandlung zu vermeiden; gleichzeitig sollen aber die Vorteile eines "vorzeitigen" und "frühzeitigen" Velumverschlusses erhalten bleiben. An der SCHWECKENDIEK'schen Klinik wird der weiche Gaumen im Alter von 7 bis 8 Monaten verschlossen. Der verbleibende Restspalt kann, wenn nötig, bis zur Zweitoperation (dem Verschluß des harten Gaumens) durch eine Gaumenplatte verschlossen werden. Die Zweitoperation soll frühestens im 5. bis 6., möglichst aber im 12. bis 14. Lebensjahr erfolgen.

b) Allgemeines zur Operation:

Es ist zweckmäßig, Säuglinge 5 bis 7 Tage vor der Operation zur Beobachtung und Eingewöhnung stationär aufzunehmen. Eine gründliche Voruntersuchung ist bei allen Patienten unerlässlich. Bei schlechtem Allgemeinzustand, Infektionskrankheiten, Infekten des Nasenrachenraumes oder etwaigen zusätzlichen Anomalien (Herzfehler, Mikrognathie mit Ernährungsstörungen, schwere geistige Defekte u.a.) ist gegebenenfalls vorerst entsprechend zu behandeln und die Operation aufzuschieben. Bei älteren Kindern und Erwachsenen sollte präoperativ entgegen anders lautenden Meinungen (4, 66, 104), wenn notwendig, eine Adenotomie oder Tonsillektomie ausgeführt werden (183). Bei Säuglingen wird möglichst die Kost beibehalten, die sie von Haus aus gewöhnt sind.

Die Operation kann in endotrachealer Narkose, Narkose ohne Intubation oder mit Lokalanästhesie vorgenommen werden; bei länger dauernden Eingriffen sind die ersten beiden Narkosearten für den Patienten weniger belastend.

Postoperativ wird in allen Fällen flüssige Kost gegeben. Nur selten ist bei Säuglingen eine Sonderernährung nötig.

Auf eine Darstellung der historischen Entwicklung operativer Behandlungsmethoden im europäischen wie im außereuropäischen Raum soll unter Hinweis auf die umfangreiche Literatur verzichtet werden (1, 4, 16, 18, 30, 33, 44, 54, 58, 69, 97, 104, 127, 137, 157, 158, 159, 162, 167, 183, 200 u.a.)

c) Die Methoden der Uranoplastik:

Heute werden hauptsächlich zwei Verfahren zur Deckung der Gaumenplastik verwandt und zwar die einzei-

tigen (Schluß von weichem und hartem Gaumen) Verfahren der Brückenlappenplastik und der Stiellappenplastik. Seit 1948/49 wird in unserer Klinik nach dem zweizeitigen Vorgehen mit primärer Veloplastik von H. SCHWECKEN-DIEK operiert.

a'. Die moderne Brückenlappenplastik geht auf die klassische LANGENBECK'sche Operation zurück; sie wurde im wesentlichen von AXHAUSEN, ERNST und HALLE zu der heutigen Methode verbessert. Ihr Grundprinzip beruht darauf, daß einseitig oder meist beiderseits ein dorsal und ventral gestielter Lappen gebildet wird, der die gesamte Gaumenhälfte einnimmt und aus Schleimhaut-, Muskel- und Periostschicht besteht.

Operationstechnische Einzelheiten finden sich in der nachstehenden Literatur: 4, 33, 54, 73, 104, 155 u.a.

b'. Es ist das unbestrittene Verdienst Victor VEAU's durch seine Arbeiten die Grundlage der heutigen Stiellappenplastik geschaffen zu haben. Der dorsal gestielte Schleimhaut-, Muskel-, Periostlappen reicht über die ganze Gaumenlänge und wird je nach Spaltbreite einseitig oder beidseitig angelegt.

Literatur über Einzelheiten zur Operationstechnik: 103, 155, 183 u.a.

Beide Operationsmethoden haben in Verbindung mit dem bereits erwähnten Operationstermin verschiedene Nachteile für den Behandlungserfolg. In der folgenden Aufstellung sollen diese Gefahrenmomente kurz skizziert werden.

c'. Nachteile der Brückenlappenplastik:

- α. Die Durchtrennung der palatinalen Gefäße und Nerven beeinträchtigt Heilungsverlauf und Kieferwachstum (HERFERT, KONIG, ROSENTHAL, VEAU, WASSMUND u.a.) und schafft schlechte Heilungsbedingungen für eine etwaige Zweitoperation. KONIG, ROSENTHAL und WASSMUND erhalten daher entsprechend einem Vorschlag von VEAU die Palatinalgefäße.
- β. Die Frakturierung des Hamulus pterygoideus nimmt dem M. tensor veli palatina das Widerlager, wodurch die Funktion der Gaumenmuskulatur beeinträchtigt wird (66).
- γ. Die Notwendigkeit einer prothetischen Nachbehandlung.
- δ. Die Komplikationen, die durch die Zelluloidplatte (Drucknekrosen, schlechte Selbstreinigung der Mundhöhle, Gingivitis) entstehen.
(Literatur: 3, 10, 16, 64, 200 u.a.)

d'. Nachteile der Stiellappenplastik:

- α. Die Operation muß im 1. oder 2. Lebensjahr ausgeführt werden; später reicht wegen der auftretenden Inaktivitätsatrophie der Gaumenmuskulatur das Gewebe zur Spaltdeckung nicht mehr aus und es kommt zu Nahtdehiszenzen.
- β. Am Übergang vom weichen zum harten Gaumen kommt es unter Umständen durch den elastischen Zug der erhaltenen Palatinalgefäße zu Nahtdehiszenzen.
- γ. Oft reicht im vorderen Spaltanteil das Deckungsmaterial nicht aus, so daß dort Dehiszenzen entstehen.

Bei beiden Methoden führt die Ablösung des Periosts zu Wachstumsschäden am Kieferskelett und

damit manchmal zu erheblichen Kieferdeformierungen (Kieferkompressionen, Kopfbiß, Pseudoprogenie), wobei diese bei der Stiellappenplastik jedoch weniger auftreten als bei der Brückenlappenplastik. Ferner kann durch Narbenbildung und Schrumpfungszug (Mangelernährung des Gewebes im Operationsgebiet) ein zu kurzer weicher Gaumen entstehen. Die Kieferdeformierungen und das zu kurze Velum haben dann Störungen der Lautbildung zur Folge (68).

(Literatur: 15, 17, 29, 53, 57, 61, 68, 69, 79, 92, 103, 131, 183 u.a.)

Um der Gefahr einer Dehiszenz vorzubeugen, und um die gute Beweglichkeit der Stiellappen besser ausnutzen zu können, bildet z.B. WARDILL (204) einen dritten gestielten Lappen im vorderen Spaltbereich (durch die vorderen Gaumenarterien versorgt) und vernäht ihn median mit den beiden anderen. Doch kommt es häufig gerade an der Stelle, wo die Lappen sich berühren zu einer Dehiszenz.

Operateure wie ROSENTHAL und WASSLUND verwenden eine Kombination von Brückenlappenplastik und Stiellappen, um besonders im vorderen Spaltbereich die Gefahr von Nahtdehiszenzen zu vermeiden. Auf welcher Seite welcher Lappen gebildet wird, ist von Fall zu Fall zu entscheiden. LUHMANN (103) wendet in besonderen Fällen beide Verfahren nacheinander an, indem er zuerst den vorderen Teil der Gaumenspalte mit der Stiellappenplastik und nach etwa 8 Wochen den hinteren Teil mit der Brückenlappenplastik verschließt.

Die Zahl der modifizierten Verfahren ist so groß, daß wir uns an dieser Stelle auf die Angabe der entsprechenden Literatur beschränken muß (4, 16, 18, 23, 44, 97, 104, 119, 139, 144, 155, 157, 199, 205, 210, 211, 214 u.a.).

d) Die "primäre Veloplastik":

Bereits im vorigen Jahrhundert ist der Gedanke eines früheren Velumverschlusses von PASSAVANT, BILLROTH und v. LANGENBECK angeregt worden. Das von H. SCHWICKENDIEK 1944/45 eingeführte Vorgehen beruht auf diesem Grundgedanken. Es sollen trotz eines "vorzeitigen" Operationstermins das Kieferwachstum geschont, jahrelange kieferorthopädische Behandlung umgangen und die psychischen und sozialen Momente im Behandlungsverlauf gemindert werden; vor allem aber soll so früh wie möglich die Grundlage für eine normale Sprachentwicklung geschaffen werden (Literatur zur Operationstechnik: 185).

Die primäre Veloplastik, die im Grunde operationstechnisch einer Brückenlappenplastik des weichen Gaumens entspricht, hat gegenüber anderen Operationsmethoden folgende Vorteile:

- a. Die geringe Operationsdauer (ca. 40 Minuten) und damit Schonung des Patienten.
- β. Periost und Gefäßnervenbündel bleiben unverseht, so daß ein unbehindertes Wachstum der knöchernen Gaumentteile möglich ist und narbige Schrumpfungen vermieden werden.
- γ. Eine prothetische Nachbehandlung unmittelbar nach der Operation ist unnötig.
- δ. Die physiologische Funktion der Velummuskulatur wird durch den frühen ("vorzeitigen") Operationszeitpunkt (8. Monat) noch vor Beginn der Sprachentwicklung wiederhergestellt und die etwa ab dem 2. Lebensjahr bei unoperierten Spalten zu beobachtende Inaktivitätsatrophie des Velums verhindert (183).

ε. Die erwähnte Infektionsgefahr des Mittelohres und deren Folgen werden erheblich vermindert.

ζ. Durch das von H. SCHWECKENDIEK angegebene und erprobte Anlegen eines Gummihaltbandes (185) kann eine spannungsfreie Naht einreguliert werden; zudem gewährleistet es einen Schutz der Naht vor Zungendruck.

(H. SCHWECKENDIEK, R. SCHWECKENDIEK und W. SCHWECKENDIEK: 177, 178, 179, 180, 181, 182, 183, 184, 185)

Der Nachteil des verbleibenden Restspaltes im harten Gaumen ist nicht so groß wie man annehmen möchte:

Der Einfluß des Restspaltes auf die Lautbildung ist sehr gering, ebenso die Behinderung der Kinder durch Flüssigkeitsdurchtritt und Speiseeinklemmung (nach v. HINÜBER nur in 5,6 % der Fälle; 69). Jene Behinderungen werden eher bei kleinen als bei grossen Restlöchern beobachtet. Eine Gaumenplatte schafft hier leicht Abhilfe.

Der Restspalt wird möglichst erst im 12. bis 14. Lebensjahr, frühestens jedoch im 5. bis 6. Lebensjahr geschlossen, so daß die Patienten bis dahin operationsfrei sind. Im allgemeinen verkleinert sich der Restspalt bis zur unter Umständen notwendigen Zweitoperation durchschnittlich bis auf 2 bis 3 mm (vgl. Abb. 1 und 2). Wenn nötig, kann in der Zwischenzeit eine Stimulationsplatte nach McNEIL getragen werden; sie soll unter anderem das Gaumen- und Kieferwachstum besonders an den Spalträndern anregen. In manchen Fällen war eine Zweitoperation nicht mehr erforderlich, da sich der Gaumen bis auf eine strichförmige Dehiszenz geschlossen hatte (vgl. Tabelle 5).

Haben die erwähnten operativen Maßnahmen und

eine Sprachbehandlung nicht zu einer ausreichenden Umgangssprache geführt, sollte im Alter von 15 bis 17 Jahren eine "Korrekturoperation" (in Form der Velopharyngoplastik oder anderer Verfahren) angeschlossen werden. Der Einwand, daß durch Abwarten bis zu diesem Alter nicht unbeträchtliche seelische Anforderungen an den Patienten in Schulzeit und Entwicklungsjahren gestellt werden, verliert durch eine einsichtige Mithilfe des Betroffenen und das letztlich gute Sprachergebnis an Bedeutung.

Das Vorgehen H. SCHWECKENDIEK's findet heute unter Hinweis auf den Wert eines frühen Velumverschlusses zunehmend Anerkennung (18, 29, 55, 56, 61, 72, 81, 105, 188).

e) Zusatzoperationen:

Nicht in allen Fällen wird durch die beschriebenen Operationen ein funktionell und sprachlich ausreichender Erfolg erzielt. Verkürzungen des Velums durch Narbenzug, Schrumpfung des operativ stark gedehnten Gewebes bei breiten Spalten, primär vorhandene Hypoplasie oder Inaktivitätsatrophie (bei Operationstermin nach dem 2. Lebensjahr) haben eine Rhinolalia aperta und Lautbildungsfehler zur Folge. Um diese auszugleichen oder zu verhindern, sind zahlreiche Verfahren entwickelt worden, die entweder verbunden mit der Erstoperation oder in einer Nachoperation angewandt werden.

a'. Die "Rückverlagerung":

Eine Möglichkeit, die postoperativ entstandene Insuffizienz des Gaumensegels zu beheben, ist die Rückverlagerung des Velums (push-back-Verfahren). Dabei wird der weiche Gaumen - eventuell

unter Einbeziehung der Gaumenbögen - durch seitliche, mobilisierende Schnitte nach hinten verlagert. Mehrere Operateure sind dazu übergegangen, gleichzeitig mit dem Gaumenverschluß eine Rückverlagerung auszuführen, um einer etwaigen Velumverkürzung vorzubeugen und dem Patienten weitere Operationen zu ersparen (183, 211). Die in Verbindung mit einer Rückverlagerung ausgeführte sogenannte zirkuläre Schlundverengung hat sich angesichts ihrer funktionellen Mißerfolge als ungünstig erwiesen.

b'. Nachoperationen:

In manchen Fällen ist eine Nachoperation des Gaumens notwendig. Je nach Größe der Defekte genügt zur Deckung entweder die Bildung eines gestielten Lappens, oder man operiert wie bei der Erstoperation nach der beidseitigen Stiel- oder Brückenlappenmethode. Die Schwierigkeit solcher Operationen liegt darin, daß das narbige Gewebe mit seiner schlechten Heilungstendenz eine gute Beweglichkeit der Lappen und die besonders hier erforderliche spannungsfreie Naht in Frage stellt oder einen Erfolg sogar unmöglich macht. SCHMID (169) empfiehlt den Verschluß von Restspalten mit einem freien Haut-Knorpeltransplantat aus dem Ohr nach KONIG-BÜDINGER. Wenn der Gaumendefekt und die Velumverkürzung jedoch zu groß sind, ist anders vorzugehen.

c'. Plastiken im Pharynxbereich:

Haben Rückverlagerung oder Nachoperation nicht zur Beseitigung der Rhinolalia aperta geführt, kann der zu weite Mesopharynx dadurch verengt werden, daß die Pharynxhinterwand dem zu kurzen, narbigen und oft unbeweglichen Gaumensegel genähert wird. Diese Annäherung läßt sich dadurch erreichen, daß

an der Rachenhinterwand in Höhe des Velums beispielsweise ein Wulst durch Schleimhautduplikatur (PASSAVANT), durch Implantation von Tonsillenteilen ("Tonsillensphinkterplastik" nach MÜNDISCH, HERRMANN und LOEBELL), Fettlappen, Knorpel und Kunststoff, oder daß seitliche Pharynxlappen gebildet werden (12, 45, 72, 183, 204 u.a.). Die Injektion von Paraffin ist aufgegeben worden, da neben anderen Komplikationen Paraffinome auftraten.

Zur Zeit wird wohl hauptsächlich die "Velopharynxplastik" in einer ihrer Variationen verwendet (4, 12, 19, 20, 25, 61, 63, 96, 104, 137, 151, 153, 157, 160, 165, 166, 171, 183 u.a.). Dabei dürfte die Methode nach SANVENERO (oben gestielter Lappen) im Vergleich zu der von SCHÖNBORN-ROSENTHAL eher den physiologischen Bedingungen entsprechen, weil sie das Velum nach hinten oben zieht und damit dessen ungünstige Distalverlagerung verhindert.

Bei besonders großen postoperativen Gaumendefekten reicht oft das narbige Gewebe für eine der erwähnten Plastiken nicht aus. In solchen Fällen ist zu erwägen, ob man den Gaumen mit einer "Fernplastik" mittels Rundstiellappen (GILLIES und FILATOW) verschließen sollte (16, 18, 23, 94, 192, 193 u.a.).

f) Kieferorthopädische Behandlung und Obturatoren:

Die bei den einzelnen Operationsmethoden auftretenden mehr oder weniger starken Kieferdeformierungen bedürfen ebenso wie primäre Zahnanomalien einer rechtzeitigen kieferorthopädischen Behandlung, damit Sprachfehler (68) und Bißanomalien, die manchmal mit einer Störung des Gesichtsprofils verbunden sind, vermieden werden. Die Frage, ob bereits eine Regulierung im Milchgebiß vorzunehmen ist, oder ob bis etwa zum 6. Lebens-

jahr gewartet werden soll, wird unterschiedlich beantwortet. Regulierungen nach dem 10. Lebensjahr bringen nur noch bei geringen Störungen den erwarteten Erfolg (25, 69, 79, 118 u.a.).

Die früher gebräuchlichen Obturatoren finden heute nur noch in Ausnahmefällen Verwendung und zwar dann, wenn der Patient eine weitere Operation ablehnt oder wenn bis zur Zweitoperation ein sehr großer Defekt überbrückt werden soll. Bei großen Dehiszenzen im harten Gaumen ist es zweckmäßiger, eine flache Platte anzulegen als solche, die mit Zapfen in den Restspalt hineinragen; der erhöhte Druck auf die Spaltkanten und der Zapfen selbst würden den Restspalt nur noch vergrößern. Bei den Obturatoren und den Zelluloidplatten zum Schutz der Gaumennaht kommt es nicht selten zu Drucknekrosen und Entzündungen der Gaumenschleimhaut (79, 104, 119, 183 u.a.).

Gerade die kieferorthopädische Nachbehandlung, die heute oft noch ein finanzielles Problem für die Eltern darstellt, verlangt von ihnen vor allem Einsicht und Opferbereitschaft.

g) Phoniatische Behandlung (Sprachübungsbehandlung):

Voraussetzungen für das Erlernen einer normalen Sprache sind eine normale geistige Veranlagung, genaue akustische und optische Wahrnehmung der Sprache der Umgebung (optische und akustische Nachahmung der Laute), ausreichende Beweglichkeit des Velums, motorische Sprechgeschicklichkeit, das Hören und die sensible und kinästhetische Kontrollmöglichkeit der eigenen Sprache. Kieferdeformierungen und Zahnstellungsanomalien können sich - wie erwähnt - ebenfalls störend auswirken (68, 124, 125, 183 u.a.).

Auf die Probleme der Hörschäden und der verzögerten Sprachentwicklung bei Gaumenspaltenträgern wurde bereits hingewiesen.

Die Bedeutung der Uvula bzw. ihrer anatomischen

Wiederherstellung für die Sprachentwicklung wird unterschiedlich beurteilt (16, 45, 68, 71, 219). Sicherlich kann auch bei abnorm geformter Uvula, aber gutem Abschluß des Nasenrachenraumes eine normale Sprache erreicht werden (vgl. Tabelle 6).

Bei einer Rhinolalia aperta sind vor einer therapeutischen Tonsillektomie eine etwaige submuköse Gaumenspalte und eine funktionelle Lähmung des Velums auszuschließen, da sich sonst die "nasale Sprache" erheblich verschlimmern kann (51, 149).

Die Sprachübungsbehandlung sollte so früh wie möglich einsetzen. Bei Patienten, die durch primäre Veloplastik voroperiert sind, reicht häufig eine Unter richtung durch die Eltern nach mitgegebenen Anleitungen aus. In anderen Fällen muß die Behandlung ambulant oder stationär durch einen Phoniater erfolgen (20, 106, 159, 183, 198, 199, 217 u.a.). Fleiß und Ausdauer des Kindes führen bei gleichzeitiger Mitarbeit der Eltern, die immer wieder auf ein langsames, gut artikuliertes Sprechen zu achten haben, meist zu einem guten Erfolg (vgl. Tabelle 7).

An dieser Stelle ist auf die uneinheitliche Beurteilung und Auswertung von Sprachergebnissen an der verschiedenen Kliniken aufmerksam zu machen (86). In der Literatur sind zwar viele technische Möglichkeiten zur Objektivierung von Sprachfehlern und Spracherfolgen angegeben worden (48, 68, 113, 115, 116, 151 u.a.), ein einheitliches Vorgehen ist jedoch aus technischen und finanziellen Gründen nicht möglich.

Abschließend möchten wir auf die Dissertation von v. HINÜBER (68) verweisen. Seinen Ausführungen und Ergebnissen liegt teilweise dasselbe Krankengut zugrunde, das auch in dieser Untersuchung Verwendung findet; daher kann ich mich auf Hinweise und Ergänzungen beschränken.

4. Eigenergebnisse:

Erklärung zur Berechnung und Auswertung:
In den Tabellen sind die Ausgangszahlen (100 %) in () angegeben, d.h. Fälle mit fehlenden Angaben und unklaren Befunden oder solchen, die wegen des Alters noch ausstehen wurden von der jeweiligen Gesamtzahl abgezogen (vgl. Tabelle 2, Ausgangswerte).

Gesamtzahl der untersuchten Patienten	nicht operierte Fälle	Todesfälle
313	5	2 postoperativ

Tabelle 2:

Spaltformen	Anzahl	in %
submuköse Velumspalten	2	0,639 %
Velumspalten	74	23,640 %
davon:		
Uvula bifida	1	0,319 %
Uvula bifida und submuköse Velumspalte	3	0,938 %
Spalten des harten und weichen Gaumens (auch submuköse Hartgaumenspalten)	237	75,710 %
zusätzlicher gotischer Gaumen	15	4,790 %

Tabelle 3:

Beobachtete Formen der isolierten Gaumenspalte; der gotische Gaumen dürfte - wie oben erwähnt - nicht mit der Gaumenspalte in Zusammenhang stehen.

nicht operiert	5
Vorform der Veloplastik	4
primäre Veloplastik	266
Velopharyngoplastik	16
Veloplastik mit gleichzeitiger Velopharyngoplastik	1
andere Operationsverfahren	21
Wiederholung der Veloplastik	4
Velopharyngoplastik im 2. Dezennium nach vorheriger Veloplastik	3
Adenotomie vor der Spaltoperation	46
Tonsillektomie vor der Spaltoperation	11
Veloplastik mit gleichzeitiger Tonsillektomie oder Adenotomie	36

Tabelle 4:
Angewandte Operationsverfahren.

Restspalten nach der ersten Operation von Spalten des harten und weichen Gaumens:		
Insgesamt		176
davon nicht mit primärer Veloplastik operiert		17
Restspaltenverschluß	durch Platte	36
	durch Velopharyngoplastik oder Uranoplastik	30
	noch vorgesehen	65
keine Angaben und Todesfälle		31
bedeutungslose Fisteln		14

Tabelle 5:
Häufigkeitsverteilung der Restspalten nach der ersten Operation des harten und weichen Gaumens.

MiBerfolge	insgesamt	nach Velo- plastik	nach anderen Operations- verfahren	MEYER <u>1936</u>	VEAU <u>1931</u>	OLDFIELD <u>1949</u>	AXHAUSEN
Uvula bifida	41	36	5				
Uvula-Kerbe	5	5	-				
Kieferkompres- sionen	9 (242) 3,72 %	5 (225) 2,22 %	4 (17) 23,5 %				
Todesfälle (308)	2 0,65 %	2	-		5 %	6 %	<u>1949</u> 1 % <u>1951</u> 0 %

Tabelle 6:

MiBerfolge nach Gaumenspaltenoperationen im Vergleich zu anderen Autoren.

Die Angaben über postoperative Kieferdeformierungen zeigen im Vergleich zu anderen Operationsverfahren einen beachtenswerten Unterschied. Die Uvula bifida dürfte in den meisten Fällen keinen Einfluß auf das Sprachergebnis haben. Bei 8 von 21 der nicht mit primärer Veloplastik operierten Patienten wurden vom 5. Lebensjahr ab Zahnanomalien beobachtet. - Das Operationsalter lag zwischen 2 1/2 und 3 Jahren. - Hiervon sind nur 5 Angaben als sichere Operationsfehler anzusehen, da im Milchgebiß keine Anomalien festzustellen waren (35,7 %). Doch sind auch nicht-operationsbedingte Zahnanomalien möglich, wenn die erste Bezeichnung normal war. Insgesamt (313 Fälle) wurden präoperativ 51 x Kiefer- und Zahnanomalien festgestellt; in der Behandlungszeit nach der Operation beobachteten wir 28 x Kiefer- und 47 x Zahnanomalien (53 x keine Angaben), deren Beurteilung - wie erwähnt - nicht exakt möglich ist.

Eigenergebnisse			KENNEDY und THOMPSON 1950	AXHAUSEN 1952	v. HINÜBER 1962/63	BZOCH 1964	OLDFIELD 1964
Sprachtyp	Anzahl	in %					
Typ I	62	41 %	45,5 %	73,5 %	23,1 %	60 %	79 %
Typ II	88	44 %	43,0 %	13,5 %	48,4 %		
Typ III	22	11 %	9,3 %	12,5 %	21,0 %	?	17 %
Typ IV	8	4 %	2,2 %	0,2 %	7,5 %	?	4 %
Insgesamt:	200	100 %					

Tabelle 7:

Die Sprachergebnisse an unserer Klinik wurden wie folgt aufgeschlüsselt:

Gruppe I = normale (fehlerfreie) Sprache

Gruppe II = kleine Artikulationsfehler, leichte Rhinolalia aperta

Gruppe III = stärkere Artikulationsfehler, auffällige Rhinolalia aperta

Gruppe IV = ungenügende Sprachergebnisse

Bei Addition von Gruppe I und II fanden wir ähnliche Sprachergebnisse wie bei anderen Autoren.

Das Ergebnis ist selbstverständlich als relativ zu betrachten, da beispielsweise ein Patient mit Sprachtyp III durch Schulung oder Restspaltverschluß eine Sprachverbesserung erlangen kann.

Infektionen der oberen Luftwege <u>vor</u> der Operation (224)	135 (60,26 %)	
Infektionen der oberen Luftwege <u>nach</u> der Operation (224)	94	ohne präoperative 27 Infektionshäufigkeit
		mit präoperativer 67 Infektionshäufigkeit
Infektionen der oberen Luftwege und Mittelohrentzündungen (241)	81 (33,60 %)	

Tabelle 8:

Es ließ sich nach Operation eine Infektionsverminderung von 50,37 % (68 Fälle) feststellen, ein Ergebnis, das der primären Veloplastik zugeschrieben werden darf.

Eigenergebnisse	Anzahl	LORENZ <u>1959</u>	MASTERS <u>1960</u>	GRAHAM <u>1964</u>	TERRIER <u>1964</u>
Otitis media in der Anamnese (235)	75 (31,9 %)	75 %	50 %	57 %	50 % bei Frühop.
					63 % bei Spätop.

Tabelle 9:

Der geringe Prozentsatz von Mittelohrerkrankungen dürfte zum großen Teil auf die Frühoperation zurückzuführen sein (vgl. TERRIER).

	Gesamtzahl	zusätzliche an- dere Mißbildun- gen
geistig retardiert (313)	20 (6,39 %)	15 (4,79 %)
statisch retardiert (313)	29 (9,26 %)	15 (4,79 %)
verzögerte Sprach- entwicklung (282)	46 (16,3 %)	21 (6,71 %)
verzögerte Sprach- entwicklung mit gei- stiger Retardierung (282)	15 (5,32 %)	13 (4,61 %)

Tabelle 10:

Die geistige Retardierung ist eine der wesentlichen Ursachen für die verzögerte Sprachentwicklung.

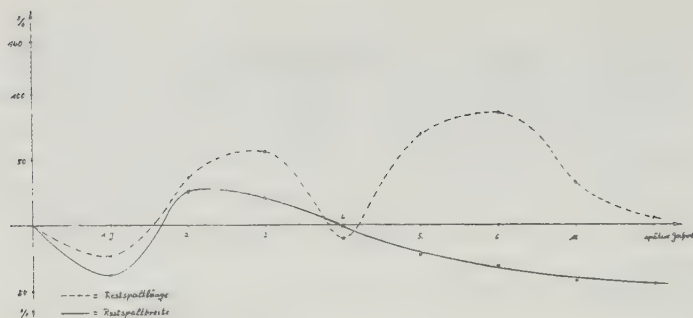


Abb. 1:
Restspaltgröße nach primärer Veloplastik nach postoperativen Lebensjahren geordnet: Restspaltgrößen unabhängig vom Operationsalter.

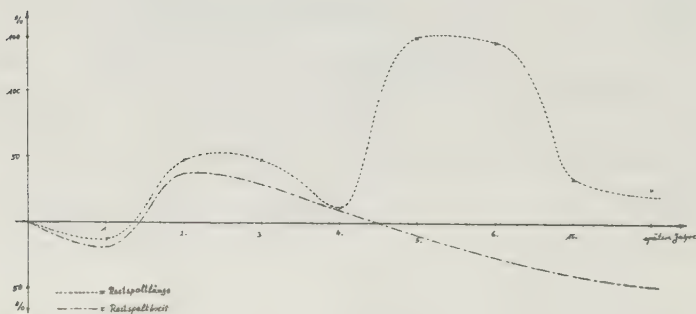


Abb. 2:
Restspaltgröße von Patienten, die im ersten Lebensjahr operiert wurden.

Der Vergleich beider Abbildungen zeigt im ersten postoperativen Lebensjahr in beiden Fällen sowohl eine Verkleinerung der Breite wie der Länge. Im zweiten und dritten postop. Lebensjahr kommt es auf Grund des Oberkieferwachstums zum Größerwerden sowohl der Spaltlänge wie der -Breite. Vom dritten postop. Lebensjahr an läßt sich eine kontinuierliche Verkleinerung der Restspaltbreite bei allen Patienten beobachten. Dabei wurde die Restspaltgröße am Tag der Operation mit 100 % angesetzt.

Der ab dem vierten postop. Lebensjahr festgestellte Unterschied in der Verlängerung des Restspaltes, wobei die Spaltverlängerung auf das transversale Kieferwachstum zurückzuführen ist, dürfte auf einem ungehinderterem Wachstum der in Abb. 2 angegebenen Restspaltlängen beruhen (Operation im ersten Lebensjahr).

B. Isolierte Gaumenspalte und kombinierte Fehlbildungen

1. Zur Ätiologie und Häufigkeit:

Das gleichzeitige Auftreten von Gaumenspalten und weiteren Mißbildungen bei einunddemselben Patienten (also nicht in der Familie; 175) ist relativ häufig. Häufigkeitsangaben schwanken hier in Bezug auf die Gesamtzahl der medianen Gaumenspalten zwischen 5 % und 50 % (74, 175, 189). Für die LK(G)-Spalten werden hingegen nur Werte von 10 % bis 20 % angegeben. Bei allen statistischen Angaben ist jedoch zu beachten, daß bei neugeborenen Spaltträgern Begleitmißbildungen häufiger festgestellt wurden als bei den später zur Behandlung kommenden Patienten. Sie ist auf die Letalität (SCHWECKEN-DIEK, W.: im 1. und 2. Lebensjahr unter 1 %) dieser Kinder zurückzuführen. Das bei LK(G)-Spalten und G-Spalten relativ häufige Vorkommen von Extremitätenmißbildungen und Intelligenzschwäche beruht darauf, daß die Lebenserwartung dieser Patienten größer ist als bei vielen anderen Fehlbildungen (z.B. Oesophagusatresie, komplexe Herzfehler u.a.; 175).

insgesamt	männlich	weiblich	geistig und statisch re- tardiert	geistig re- tardiert	statisch re- tardiert	Heredität
74 (313)	28	43	9	6	6	15 (55)
22,7 %	39,43 %	60,57 %	12,67 %	8,45 %	8,45 %	27,27 %

Tabelle 11

Die ätiologische Erklärung solcher Mißbildungskomplexe liegt wohl neben einer etwaigen Erblichkeit in der Überlappung sowohl der "Organisator-Teilbereiche" als auch bestimmter "kritischer" Entwicklungsphasen, die somit durch eine teratogene Noxe gemeinsam betroffen werden (6, 92).

Das Einwirken einer oder mehrerer Noxen auf verschiedene Organanlagen oder Organe zu unterschiedlichen Zeitpunkten ist gleichfalls denkbar. Die LK(G)-Spalte ist in solchen Fällen nach v. VERSCHUER "Begleitsymptom anderer Störungen oder Teilsymptom einer allgemeinen Störung der Gesamtentwicklung". Diese dürfte sicherlich in weit größerem Umfang für die exogen bedingte G-Spalte zutreffen, da für die LK(G)-Spalten sogar eine tatsächliche Erbllichkeit von etwa 90 % anzunehmen ist (W.SCHWECKENDIEK).

Die Beobachtung typischer Kombinationsfehlbildungen, die jeweils durch das mehr oder weniger deutliche Auftreten bestimmter Symptome gekennzeichnet sind, führte zur Abgrenzung einer Fülle von "Syndromen" und deren Abortivformen (87, 95). Bei anderen Mißbildungskomplexen ist die Zuordnung zu diesen Syndromen oder eine selbständige Einordnung nicht möglich, da es sich trotz häufiger Gleichheit der (meist wenigen) Symptome um Mikroformen verschiedener oder noch unbenannter Syndrome handeln kann. Die Genauigkeit und die Art der Befunderhebung spielen, wie bereits betont, hierbei eine Rolle (175); beides ist beispielsweise auch für die großen Schwankungen der Häufigkeitsstatistiken verantwortlich.

MITRINOWICZ (124, 125) gelangte zu einer völlig anderen Betrachtungsweise des Gaumenspaltenproblems. Auf Grund seiner Untersuchungen, besonders der sogenannten "chronaximetrischen" Messungen, bezeichnet er die Gaumenspalte selbst als "Systemleiden". Zum anderen scheinen jene Messungen und Ergebnisse die Theorie BONNEVIE's zu bestätigen, nach der für die LK(G)-Spalten eine zentrale oder übergeordnete Anomalie des embryonalen Gehirns angenommen wird.

2. Syndrome mit isolierter Gaumenspalte:

Bei den im folgenden aufgeführten Syndromen wurden Gaumenspalten beobachtet.

1. Albinismus-Syndrom (Eigenbeobachtung)
2. Apert-Syndrom I
3. Arnold-Chiari-Syndrom
4. Bonnevie-Ullrich-Syndrom
5. Conradi-Hünemann-Syndrom
6. (Langdon-) Down-Syndrom (Mongolismus) (Eigenbeobachtung)
7. Dysraphie-Syndrom
8. Elsching-Syndrom
9. Fölling-Syndrom
10. Franceschetti-Syndrom I (Eigenbeobachtung)
11. Gordan-Overstreet-Syndrom
12. Grob-Syndrom
13. Guérin-Stern-Syndrom
14. Hanhart-Syndrom III
15. Klippel-Feil-Syndrom (Eigenbeobachtung)
16. Marfan-Syndrom
17. Nielsen-Syndrom
18. Oligodaktylie-Syndrom (HERTWIG-WEYERS) (Eigenbeobachtung)
19. Papillon-Léage-Psaume-Syndrom
20. Peter-Syndrom
21. Robin-Syndrom (Eigenbeobachtung)
22. Rossi-Syndrom
23. Rotter-Erb-Syndrom
24. Thalidomid-Syndrom
25. Thrombopenie-Syndrom, kongenitales
26. Ullrich-Syndrom
27. Ullrich-Feichtiger-Syndrom (Eigenbeobachtung)
28. Ullrich-Turner-Syndrom
29. v. Waardenburg-Syndrom
30. Wildervanck-Syndrom

Diese Aufstellung bedarf sicherlich angesichts der ständig wachsenden Zahl von Veröffentlichungen einer weiteren Ergänzung.

Bei den 313 von uns untersuchten Patienten unseres Krankengutes fanden sich in 71 Fällen (22,7 %), neben der medianen Gaumenspalte zusätzliche Mißbildungen. Zu den gefundenen Syndromen wird jeweils nur ein Fall dargestellt. Es ist zu betonen, daß es sich bei den zugeord-

neten Befunden nur in wenigen Fällen um voll ausgebildete Syndrome, sondern um deren Kleinformen handelt.

Der größere Teil der beobachteten Symptomenkomplexe ließ sich jedoch den aufgezählten Syndromen nicht zuordnen; die entsprechenden Befunde werden gesondert beschrieben.

a) Kasuistik und Befunde der sicher einzuordnenden Mißbildungskomplexe:

Albinismus-Syndrom (1 Fall)

T., Ferdinand, geb. 21.9.1961; Familien- und Schwangerschaftsanamnese unauffällig; keine Heredität, keine Geschwister.

Befund: Spalte des harten und weichen Gaumens; hellblonder, sehr zarter Junge in normalem Entwicklungszustand; starke allgemeine Hypopigmentation; verzögerte Sprachentwicklung; keine Augenbefunde; internistisch o.B.

Mongolismus (4 Fälle)

B e i s p i e l : M., Karin, geb. 12.1.1961; Familienanamnese: 2 gesunde Geschwister und eine ältere Schwester (geb. 1955), die neben der Gaumenspalte leichte mongoloide Zeichen aufweist. Schwangerschaftsanamnese normal.

Befund: Spalte des harten und weichen Gaumens; statisch und geistig retardiertes Mädchen; Cutis laxa; Epikanthus und Schrägstellung der Lidachse; Hypertelorismus; breite, hervorragende Zunge; Rectusdiastase. (Abb. 7 und 8)

Franceschetti-Syndrom (3 Fälle)

B e i s p i e l : B., Annemarie, geb. 1.4.1955; Familien- und Schwangerschaftsanamnese angeblich normal. Keine Geschwister.

Befund: Spalte des harten und weichen Gaumens; kleine, längliche, teilweise knorpelige Ohrmuschelrudimente; Gehörgänge als punktförmige Öffnungen abgelegt; kann hören; Hypertelorismus; angedeutete Mikrocephalie (Kopfumfang 42 cm statt 44,5 cm); Fehlen der unteren Tränenpünktchen bds.; Makroglossie; Mikrogathie; mäßige Dystrophie; Herzvergrößerung (Rc.); unvollständige Syndaktylie der 2. und 3. Zehe bds.; Kleptomanie. (Abb. 9 bis 12)

Klippel-Feil-Syndrom (3 Fälle)

B e i s p i e l : T., Doris, geb. 26.1.1952; Familien- und Schwangerschaftsanamnese normal; älterer Bruder (geb. 1949) gesund.

Befund: Velumspalte und submuköse Hartgaumenspalte; früher taubstumm, nach Besuch einer Taubstummenschule leidliche Sprache; statisch und geistig retardiert; Schiefhals; Verwachsung zweier Halswirbel; Gesichtskoliose; leichte antimongoloide Lidachseneinstellung.

Marfan-Syndrom (3 Fälle)

B e i s p i e l : Z., Uwe, geb. 4.8.1962; Familienanamnese normal; Schwangerschaftsanamnese: Mutter gibt an, in den ersten Wochen der Schwangerschaft "Contergan" genommen zu haben.

Befund: Spalte des harten und (asymmetrisch) weichen Gaumens; Arachnodaktylie; statisch und geistig retardiert; Mikrocephalie; große Nase; Thoraxdeformierung; Ruhedyspnoe; Vitium cordis congenitum; Spina bifida occulta; Leistenbruch bds.; fehlende Nagelanlage der 5. Finger bds.; motorische Unruhe der oberen Extremitäten; Spastik der unteren Extremitäten; Adduktorenspasmus bds. (Abb. 15 bis 17)

Oligodaktylie-Syndrom (1 Fall)

M., Elisabeth, geb. 20.6.1955; Familienanamnese: Heredität nicht bekannt, 5 gesunde Geschwister; Schwangerschaftsanamnese normal.

Befund: Spalte des harten und weichen Gaumens; Schwerhörigkeit; spricht noch nicht (6.11.1958); "Krebsscheren"-Hände und -Füße bds. (Abb. 18 bis 22)

Robin-Syndrom (18 Fälle)

B e i s p i e l : D., Petra, geb. 4.6.1962; Familienanamnese: Vater hat operierte Gaumenspalte und Mikrognathie (Vogelgesicht), älterer Bruder der Patientin hat ebenfalls Mikrognathie; Schwangerschaftsanamnese normal.

Befund: Spalte des harten und weichen Gaumens; Mikrognathie (des Unterkiefers); Glossoptose; angeborener Herzfehler (Verdacht auf Ductus Botalli).

Ullrich-Feichtiger-Syndrom (1 Fall)

B., Heinz, geb. 8.5.1963; Familienanamnese: Vater hat den gleichen Augenfehler, nur in abgeschwächter Form; Schwangerschaftsanamnese unauffällig.

Befund: Spalte des harten und weichen Gaumens;

Mikrophthalmus bds.; Hornhaut bds.: im oberen Drittel ausgedehnte, angeborene, ziemlich dichte Hornhauttrübung, stellenweise mit Gefäßsprossung, soweit feststellbar keine Linsentrübung (Univ.-Augenklinik Marburg); mongoloide Lidspalten; Vierfingerfurche der linken Hand; statisch und leicht geistig retardiert; Herz: leises Systolikum, Herzverbreiterung (Rö.); EKG: Mitteltyp, Sinusrhythmus- und Erregungsrückbildungsstörungen im Sinne eines Herzmuskelschadens; allgemeine Hypertonie der Muskulatur.

b) Kasuistik und Befunde der nicht sicher einzuordnenden Mißbildungskomplexe:

Fall 1

L., Robert, geb. 15.5.1960; Familienanamnese: Vater hat Mikrognathie.

Befund: Spalte des harten und weichen Gaumens; mäßige antimongoloide Lidachseneinstellung; Strabismus convergens; Mikrognathie; gotischer Gaumen. (Abb. 28 und 29)

Wahrscheinlich handelt es sich um die Kleinform des Franceschetti-Syndroms I.

Fall 2

G., Edgar, geb. 20.12.1936; Familien- und Schwangerschaftsanamnese unbekannt.

Befund: Spalte des harten und des weichen Gaumens; ~~klein~~ gebildetes linkes Ohr läppchen; sehr schmales, zugespitztes Kinn; Schiefhals.

Der Befund ist eventuell als Kleinform des Franceschetti-Syndroms I oder des Klippel-Feil-Syndroms einzuordnen.

Fall 3

B., Anni, geb. 8.1.1944; Familien- und Schwangerschaftsanamnese unauffällig.

Befund: Velumspalte; kurzer, gedrungener, dicker Hals; Mikrostomie und daher relative Makroglossie; gotischer Gaumen; schlecht stehende Zähne.

Fall 4

B., Ursula, geb. 13.1.1953; Familienanamnese: die Zwillingschwester ist gesund.

Befund: Spalte des harten und weichen Gaumens;

gedrungener Oberkörper im Hals- und Schulterbereich; kurzer Hals; bei Geburt 6 cm kleiner als die Zwillingsschwester (49 cm); Geburtsgewicht: 1.650 g (Zwillingsschwester: 2.500 g); statisch retardiert; tumorartige Fettansammlung am linken äußeren Oberschenkel; angeborener Herzfehler.

Fall 5

R., Annegret, geb. 15.3.1950; Familienanamnese: zwei gesunde Geschwister, keine Heredität.

Befund: Velumspalte; zartes Kind; kurzer, gedrungener Hals; Mitral- und Aortenstenose; leichte Intelligenzschwäche (I.Q. 0,87).

Fall 3, 4 und 5 können als leichte Form des Klippel-Feil-Syndroms angesehen werden.

Fall 6

St., Angela, geb. 1.11.1956; Familien- und Schwangerschaftsanamnese unbekannt.

Befund: Spalte des harten und weichen Gaumens; leichte mongoloide Lidachseneinstellung; Vierfingerfurche rechts; leichte Überstreckbarkeit der Gelenke; allgemeine Adipositas; Zahnstellungsanomalien; starke Harrison'sche Furche; Oligophrenie; verzögerte Sprachentwicklung; Körpergröße (April 1964) 111 cm (Soll: 126 cm).

Dieser Befund spricht für einen schwach ausgebildeten Mongolismus.

Fall 7

St., Brigitte, geb. 9.9.1956; Familienanamnese: keine Heredität, noch einen gesunden Bruder.

Befund: Spalte des harten und weichen Gaumens; Mikrophthalmus; schmale Lidspalten; kein Epikanthus; Hals auffallend kurz; Muskelhypertonie; lange, schmale Finger; leichte Klumpfußstellung; Zunge relativ breit und kurz; statisch retardiert; Imbezilität; spricht nicht (April 1961); Fehlstellung des linken oberen 2. Incisivus. Der Verdacht auf Hyperthyreose wurde nicht bestätigt. Es ist noch fraglich, ob nicht eine echte Taubheit vorliegt.

Es handelt sich entweder um ein unvollständiges Marfan-Syndrom oder um einen angedeuteten Mongolismus.

Fall 8

G., Gudrun, geb. 24.7.1947; Familien- und Schwangerschaftsanamnese unbekannt.

Befund: Spalte des harten und weichen Gaumens; sehr schmale Hände und Füße; angedeuteter Epikanthus bds.; Hypertonie der schwach ausgebildeten Muskulatur; Überstreckbarkeit der Gelenke, besonders der Hand- und Fingergelenke; choreiforme Bewegungsunruhe, besonders der oberen Extremitäten; psychisch und geistig leicht retardiert; die beiden ersten Incisivi des Oberkiefers fehlen; teilweise Stellungsanomalien der Zähne.

Dieser Symptomenkomplex läßt sich als Kleinform eines Marfan-Syndroms einordnen.

c) Diskussion:

Die dargestellten Fälle bzw. die entsprechenden Syndrome haben - außer dem Albinismus und dem Mangelismus - in ihren charakteristischen oder fakultativ auftretenden Symptomen gewisse Berührungspunkte und können den übergeordneten Formenkreisen der Kieferbogen-Syndrome, der Dysraphie-Syndrome, den cranio-facialen Syndromen oder den Dysmorphie-Syndromen zugeordnet werden. Daher ist es besonders schwierig oder gar unmöglich, wenig ausgeprägte Kleinformen entsprechend einzuordnen.

Wir fanden unter den 71 beobachteten Mißbildungs-komplexen nur wenige, die einem vollständigen Bild der in der Literatur beschriebenen Syndrome (95) gleichkamen. Interessant war die nicht selten bei Vater und Mutter zu beobachtende Andeutung gleicher Fehlbildungen, so daß man in solchen Fällen von einer stärkeren Penetranz des Erscheinungsbildes in der 2. Generation sprechen kann.

Wie sehr die Ausprägung eines solchen Syndrombildes schwanken kann, läßt sich - mit Vorbehalten - an

zwei Fällen demonstrieren: Die Patientin M., Karin, deren Befund als Beispiel zum "Langdon-Down-Syndrom" beschrieben wurde, hat eine ältere Schwester, bei der sich lediglich neben einer Mikrostomie eine sehr kleine, stark eingedrückte Stupsnase fand. Jedoch erst der Nachweis einer Trisomie oder Chromosomenmutation im Sinne einer Translokalisierung ("selten") bei beiden Kindern wäre für diesen Vergleich beweisend (34).

Besonders deutlich werden die fließenden Übergänge der Symptomenkomplexe bei den über 30 Dysostose-Syndromen, zu denen auch das "Franceschetti-Syndrom" (88) gehört (Abb. 13 und 14). KITTEL schreibt hierzu: "Die Sichtung des Schrifttums und die eigenen Beobachtungen zeigen, daß eine ganze Reihe verschiedene Namen tragende Dysostosen des Schädels nur anscheinend scharf umrissene, deutlich gegeneinander abgegrenzte Krankheitsbilder darstellen. Andere hingegen lassen wenigstens vom klinischen Standpunkt aus eine gesonderte Betrachtung zu, auch wenn sich die Buntheit der Symptome in Übergangs- und Zwischenformen, in unvollständigen und in zu Generalisierung neigenden Bildern ausdrückt" (88). Die von anderen Autoren (34, 87, 88, 145, 170, 208, 209 u.a.) beschriebenen Ohrmißbildungen fanden sich in der ausgeprägten Form nur bei einem von uns beobachteten Fall eines Franceschetti-Syndroms (Abb. 10 und 11). Zur gleichen Zeit wurden in unserer Klinik zwei weitere Patienten dieses Syndroms vorgestellt, die weder eine Gaumenspalte noch andere Spaltbildung des Gesichts aufwiesen. In beiden Fällen handelte es sich um eine erbliche Dysostosis mandibulofacialis, und zwar zeigte sich im ersten Falle bei der Mutter und deren Schwester das charakteristische "Vogelgesicht";

im zweiten Fall hatte der Vater des Patienten eine antimongoloide Lidachseneinstellung und beiderseitig Ohrmuschelfenlbildungen ohne Atresie der Gehörgänge.

Das "Klippel-Feil-Syndrom" beruht auf Mißbildungen des "mittleren Keimblattes" und der Wirbelsäule. Vor allem HEIKER (60) hat auf die Kombination dieses Syndroms mit medianen Gaumenspalten hingewiesen und eine ausführliche Darstellung der Krankengeschichten von 3 Patienten gegeben.

Eine systemhafte Abartung des Mesoderms und des Ektoderms stellt das "Marfan-Syndrom I" dar. Hieraus ergibt sich eine Vielzahl von Symptomen, die auch bei anderen Syndromen ähnlichen Ursprungs auftreten können. Lediglich die sogenannte Spinnengliedrigkeit als Leitsymptom ermöglicht es, vor allem bei unvollständigen Syndrombildern, eine genaue Diagnose zu stellen (Abb. 16)

Der beschriebene Befund eines "Oligodaktylie-Syndroms", das meist in Kombination mit einer LKG-Spalte auftritt, zeigte nur die Leitsymptome (Spalthände und -füße) des in der Literatur angegebenen Bildes (95, 201, 205 u.a.) (Abb. 18 bis 22). Die Anamnese erbrachte ebenfalls keinen Anhalt für ein familiäres Vorkommen. Die internistische und röntgenologische Untersuchung steht allerdings noch aus.

Besondere Beachtung soll dem "Robin-Syndrom" geschenkt werden. Die verhältnismäßig geringe Zahl der Symptome erlaubt einerseits eine gute Abgrenzung dieses Syndroms, andererseits ist zu beachten, daß auch bei einigen anderen Syndromen - besonders bei denen aus dem Formenkreis der Kieferbogen-Syndrome - Unterkieferhypoplasie, Mikrognathie und Glossoptose beobachtet werden. Daher sollte bei Auftreten von Mikrognathie und zusätzlichen anderen uncharakteristi-

schen Mißbildungen (Herzfehler, Klumpfuß u.a.) eher an eine unvollständige Form eines jener Syndrome gedacht werden (Abb. 23 bis 25). Unter den 18 erwähnten Fällen mit einem Robin-Syndrom waren nur drei derartige Fehlbildungskomplexe (zweimal wurde zusätzlich ein angeborener Herzfehler und einmal Stellungsanomalien der Füße gefunden) (Abb. 26 und 27).

Einige Autoren beschrieben im Zusammenhang mit dem Robin-Syndrom noch weitere Anomalien wie Polydaktylie, Spina bifida occulta, verkrümmte Endphalangen der Daumen, Symphysis mandibulae, Verbildungen des Ohres, Einklammung der Zunge in eine große Gaumenspalte (83, 111, 123, 135). Die Kombination des Syndroms mit einer meist kennzeichnend breiten medianen Gaumenspalte wird häufig beobachtet (z.B. 87, 111); WESEMANN (206) fand sie sogar bei 68 % der Pierre Robin-Fälle. Auffallend ist die verhältnismäßig große Zahl dieser Patienten an unserer Klinik (vgl. 191). Die leichteren Formen des Syndroms, die sich nach STELLWACH (191) meist nur durch Schnarchatmung in Rückenlage bemerkbar machen, werden sicherlich oft übersehen.

Hinsichtlich einer der möglichen Ursachen für diesen Symptomenkomplex möchten wir auf die kürzlich veröffentlichten Ergebnisse einer Tierversuchsreihe von POSWILLO und ROY aufmerksam machen (221). Die Verfasser beobachteten nach Punktion des Amnions trächtiger Ratten ein dem Robin-Syndrom vergleichbares Bild. Nach den histologischen Untersuchungen sank das Kinn des Rattenembryos durch den Fruchtwassermangel auf das Sternum und wurde so in seinem Wachstum gehemmt; die Zunge wurde dabei in der spezi-

fischen Entwicklungsphase zwischen die Gaumenfortsätze gedrängt, so daß deren Vereinigung ausblieb und eine Gaumenspalte entstand.

Die akute Gefahr für den Patienten durch eine Glossoptose bzw. die dadurch ausgelösten Zyanoseanfälle oder Ernährungsstörungen erfordern ein rasches Handeln des Arztes. Es wurden im Laufe der Zeit viele Behandlungswege beschrieben, die größtenteils auf einer mehr oder weniger komplizierten Extension der Zunge und des Unterkiefers beruhen (40, 111, 123, 133, 150, 164, 173, 191, 206, 215, 220). Der ventral gerichtete Zug am Unterkiefer soll die Kieferwachstumszone im Bereich des Kiefergelenkes (92, 130 u.a.) zum ausgleichenden Wachstum anregen (191). Nach den Behandlungserfahrungen bei unseren Patienten schließen wir uns der Meinung PRUZANSKY's an, wonach die Unterkieferhypoplasie und die Glossoptose meist auch ohne orthopädische Maßnahmen im Laufe der ersten Lebensjahre durch ein nachträgliches Wachstum ausheilen (150). Ausschlaggebend dürfte hierfür der positive Einfluß eines frühzeitigen Velumverschlusses durch die primäre Veloplastik sein (vgl. 173). Nur bei einem der von uns behandelten 16 Kinder war vor der Operation eine Fixation der Zunge mittels eines Supramidfadens am vorderen Unterkieferrand notwendig, um der akut aufgetretenen Atemnot zu begegnen. Bei einem anderen Patienten war im Alter von sechs Monaten an einer anderen Klinik eine "dorsale Massetertransposition" vorgenommen worden, ehe er mit acht Monaten zum Verschluß der Gaumenspalte hier aufgenommen wurde. In allen anderen Fällen war eine konsequente Seitenlagerung ausreichend und die Glossoptose verschwand nach Ausführung der primären Veloplastik. In der ersten

postoperativen Woche kann es jedoch nicht selten zu einer zeitweiligen akuten Atemnot kommen, welche durch die mit dem Velumverschluß auftretende Verengung in Höhe des Zungengrundes und die noch vorhandene Neigung zur Glossoptose bedingt ist. Auch eine Kreislaufschwäche wurde häufig beobachtet.

Bei den meisten Patienten ist es, wie unsere Nachuntersuchungen ergaben, im Laufe der Zeit zu einem ausgleichenden Wachstum des Unterkiefers gekommen.

Abschließend möchten wir zu der Schwangerschaftsanamnese jenes Falles Stellung nehmen, der als Beispiel eines Marfan-Syndroms I angeführt wurde.

Unter der Annahme, daß die Mutter tatsächlich in einer bestimmten Zeit während der Frühschwangerschaft (Ende des 1. bis Anfang des 2. Schwangerschaftsmonats; 121) "Contergan" genommen hat, "könnte" es sich um einen - zwar atypischen - Fall des sogenannten Thalidomid-Syndroms handeln (87, 121, 161 u.a.).

d) Kasuistik der Fälle, die sich nicht in die bekannten Syndrome einordnen lassen

(Nur wesentliche und sichere Befunde der Familien- und Schwangerschaftsanamnese werden zusätzlich genannt):

a'. P a t i e n t e n m i t V e l u m s p a l t e :

Fall 1

Kryptorchismus; lockere, überstreckbare, knackende Gelenke; statisch und geistig retardiert.

Fall 2

Verzögerte (cerebrale) Sprachentwicklung; leichte cerebrale Gangstörung (Ataxie), die sich auch bei den beiden sonst gesunden Geschwistern findet.

Fall 3

Angeborener Herzfehler; Brachydaktylie des linken kleinen Fingers.

Fall 4

Hackenknickfuß bds.; Hüftgelenksdysplasie; geistig retardiert; Vater debil.

Fall 5

Angeborener Herzfehler.

Fall 6

Heredität der Gaumenspalte (Familie des Vaters und der Mutter); tief sitzender Ventrikelseptumdefekt; rachitische Zähne.

b'. P a t i e n t e n m i t S p a l t e d e s
w e i c h e n u n d h a r t e n G a u -
m e n s :

Fall 7

Spalte des weichen und halben harten Gaumens; gotischer Gaumen; leichte Progenie; kleine, eingedrückte Nase fast ohne Knochengerüst.

Fall 8

Halbe Velumspalte und submuköse Spalte des restlichen weichen und halben harten Gaumens; gotischer Gaumen; linksseitiger Buphthalmus mit typischer, großer, flacher Linse, schüsselförmig excavierter Pupille.

Fall 9

Heredität der Gaumenspalte (jüngeres Geschwisterkind und Tante mütterlicherseits); Trichterbrust.

Fall 10

Heredität der Gaumenspalte (Mutter); Hüftluxation bds.; doppelt große Zehe rechts.

Fall 11

Kyphose der Brustwirbelsäule; Klinodaktylie der Finger und Zehen.

Fall 12

Leistenbruch bds.; Zwischenkiefer leicht vorspringend.

Fall 13

Spalte des weichen Gaumens; der harte Gaumen war in der hinteren Hälfte ganz, in der vorderen submukös gespalten; Leistenbruch; geistig retardiert; Taubheit.

Fall 14

Spalte des weichen und halben harten Gaumens; Klumpfuß links; Herzinsuffizienz; große Thymusdrüse (im Alter von 6 Monaten 40 g); Verfettung der Leber (diffus feintropfige Dissoziation der Leberzellen). Nach Operation verstorben.

Fall 15

Spalte des weichen und teilweise (1/3) harten Gaumens; spastische Konstitution; angeborene Blindheit (Heredität in der Familie).

Fall 16

Spalte des weichen und teilweise harten Gaumens (fragliche Heredität); Mutter schlechte Aussprache, die Zischlaute werden mit Sigmatisismus lateralis gesprochen); angeborener Herzfehler.

Fall 17

Spalte des weichen und harten Gaumens; angeborener Herzfehler.

Fall 18

Cavernöses Hämangiom (Fünfmarkstückgröße an der rechten Flankenseite); verzögerte Sprachentwicklung.

Fall 19

Vetter hat Lippen-Kiefer-Gaumenspalte; multiple Hämangiome; Zahnstellungsanomalien.

Fall 20

Heredität der Gaumenspalte (Mutter); cavernöses Hämangiom (am Gesäß).

Fall 21

Unterlippenfistel bds. (Abb. 30 und 31)

Fall 22

Velumspalte; Unterlippenfistel bds. (Heredität: Mutter und ein älteres Geschwisterkind, welches ein Zwillingskind ist, das andere Zwillingskind ist gesund).

(vgl. Literatur zu Fall 21 und 22: 175, 207)

Fall 23

Syndaktylien der 2. und 3. Zehe bds.; Zahnstellungsanomalien (die oberen beiden ersten Incisivi im Rückbiß); zur Familienanamnese: Patient 1. Kind; 2. Kind mit Bauchdeckenbruch geboren, war nicht lebensfähig; 3. Kind gesund; Vater hat Syndaktylien der Zehen bds.

c'. S o n d e r f ä l l e d i e s e r G r u p p e :

Fall 24

Th., Christian, geb. 16.7.1957, drittes Kind; Familien- und Schwangerschaftsanamnese unauffällig.

Befund: Velumspalte; Hypertelorismus; Spontannystägmus; Sehvermögen wahrscheinlich eingeschränkt, da kein Fixieren von Gegenständen; Idiotie; eingesunkene Nasenwurzel; wulstige Oberlippe; Zahnstellungsanomalien im Milchgebiß; verzögerte Sprachentwicklung (kein Anhalt für einen "inborn error of metabolism").

Neurologischer Befund: Unterentwickelte Statomotorik; "Romberg" positiv; verzögerte Kleinhirnreifung bzw. cerebellare Hypogenesie mit zeitweiligem amnesieähnlichen Verhalten. EEG: atypisches Anfallsleiden (krampfbereite Epilepsie), aber auch extrapyramidale Zentren betroffen, da atetoide Bewegungen der Finger, besonders der rechten Hand.

Fall 25

V., Christiane, geb. 5.7.1960, zweites Kind; Familienanamnese: 1. Kind gesund; Schwangerschaftsanamnese: Mutter habe in der Frühschwangerschaft eine schwere Grippe gehabt.

Befund: Spalte des weichen und teilweise harten Gaumens (Abb. 32 und 33); atypische Spalte: die kleinen Uvulahälften befinden sich dicht am Ende des harten Gaumens, die vorderen und hinteren

Gaumenbögen sind weit nach oben hochgezogen und imponieren so als Gaumenspalte; in der Nase atypische Wucherungen; im Nasenrachenraum eine tumorartige weiche Vorwölbung (Meningocele?); Mikrognathie; Rippenbuckel rechts; parasternal im Bereich des knorpeligen Anteils mit hochgezogener rechter Apertur; Thoraxabflachung links lateral.

(Rö.): Skoliose der Brustwirbelsäule mit leichter Verdrehung der Wirbelsäule; rechtsbetontes Herz; Femurhälse bds. etwas hochstehend, Gelenkpfannen und Femurentwicklung normal.

Neurologischer Befund: (8.10.1964) Leichte Paraspastik der Beine mit angedeuteter Scherenstellung; Patient kann nicht alleine laufen; Reflexe bds. lebhaft; Pyramidenzeichen bds. positiv; motorische Ungeschicklichkeit; Dysdiadochokinese der oberen Extremitäten mit geringen atetoiden Bewegungen der Hände bzw. Finger; Unruhe der Mimik; EEG: bei großer Unruhe der Patientin normal; keine Sprachentwicklung; geistig retardiert (Bühler-Hetzer-Test: Entwicklungsquotient von nur 60).

Außer den Stammhirnsymptomen kein Anhalt für ein Sturge-Weber-Syndrom.

Fall 26

Z., Werner, geb. 20.8.1947; Familien- und Schwangerschaftsanamnese unklar.

Befund: Spalte des weichen und harten Gaumens; allgemeine Adipositas; keinerlei spontane Saugreflexe; Schluckstörungen durch mangelnde Pharynxinnervation; eingedrückte Nasenwurzel; fehlender Nagel am linken kleinen Finger; fraglicher angeborener Herzfehler (sehr starkes Systolikum).

Zwei Tage nach der Operation der Gaumenspalte (13.3.1948: Vorform der primären Veloplastik) Tod durch Aspirationspneumonie.

In diesem Zusammenhang ist auf Befunde einer "atypischen Gaumenspalte" (von uns bisher zweimal beobachtet) hinzuweisen. Hierbei dürfte es sich neben der Gaumenspalte als reiner Hemmungs- mißbildung um eine zusätzliche Fehlbildung handeln. (Fall 25, Abb. 17 und 33)

3. Gaumenspalte und Synechien zwischen Mundboden und Oberkieferbogen:

Dieser Mißbildungskomplex wurde bereits von BERENDES (9) anhand von zwei Fällen (Mutter und Tochter) 1960/61 beschrieben. Da die Patienten zur operativen Behandlung der Gaumenspalten in die SCWECKENDIEK'sche Klinik aufgenommen wurden und 1961 eine weitere Tochter mit ähnlichen Mißbildungen geboren wurde, stehen uns heute einige weitere Befunde zur Verfügung, die im folgenden beschrieben werden sollen.

Fall 1

(Mutter) R., Elli, geb. 21.11.1935

Befund: Spalte des weichen und harten Gaumens (aussergewöhnlich breite Spalte von etwa 3,2 cm mit fast völligem Fehlen der Gaumenbeine); Unterentwicklung des Oberkiefers; vom vorderen Rand des weichen und vom hinteren Rand des rudimentären harten Gaumens zogen bds. breite, mehrfach unterteilte Stränge zur Mundbodenschleimhaut und zum Zungengrund (Abb. 34 bis 37).

Histologischer Befund: Die Stränge bestanden aus Bindegewebe mit bedeckendem Epithel; eingelagerte Muskelfasern waren nicht nachzuweisen.

Behandlung: (15.3.1963) Durchtrennung der restlichen (teilweise schon nach der Geburt gelösten) Synechien und Versuch einer Vereinigung derselben zu einem Velumersatz. Zusätzlich eine 3 cm breite, oben gestielte Pharynxplastik im Sinne von SCHÖNBORN und SANVENERO-ROSELLI. Da ein großer Restspalt blieb und am Hartgaumen kein Material zur Deckung vorhanden war, wurde dieser 6 Monate später durch eine Obturatorplatte verschlossen. Die Patientin erlangte eine sehr gute Sprache ohne jegliche Rhinolalia aperta und ohne Fehlartikulation.

Fall 2

R., Petra, geb. 10.7.1960.

Befund: Spalte des weichen und harten Gaumens (Breite der Spalte im weichen Gaumen etwa 1,4 cm), Anteile des weichen Gaumens nach hinten hochgeschlagen; Mikrootie; leichte Mikrognathie und Mikroglossie; Gloss-

optose; membranartige Synechien bds. "die von der Area gingivo-(alveolo-)lingualis, der Mundbodenschleimhaut zwischen Alveolarfortsatz und Zungenwurzel also zum harten Gaumen zogen und die von der Zunge vorgewölbt werden konnten" (9). (Abb. 38)

Behandlung: (21.7.1961) Primäre Veloplastik; die Uvula konnte wegen der hindernden Mikrostomie nicht ganz geschlossen werden.

Postoperativer Befund: (Oktober 1964) Restspalt von 15 mm Länge und 3 mm Breite; Sprache vom Typ II (leichte Rhinolalia).

Fall 3

R., Ute, geb. 16.10.1961; Frühgeburt; Geburtsgewicht: 2.200 g; Fruchtwasser aspiration.

Befund: Sehr breite Spalte des weichen und harten Gaumens (Gewebe des weichen Gaumens nur minimal entwickelt und nach hinten hochgeschlagen, kein Hartgaumengewebe vorhanden); strangförmige Synechien zwischen Gaumenspaltenrand und Mundbodenschleimhaut und Zungengrund (Falte der Glandula sublingualis) (Abb. 39); Mikroglottis; anfangs thorakale Atmung mit epigastrischen und interkostalen Einziehungen.

(Rö.): Aspirationslungenzeichnungen der Unterlappen.

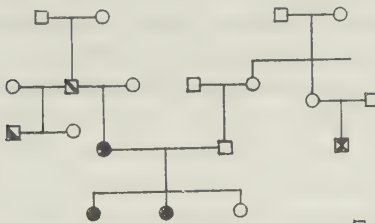
Behandlung: (26.10.1961) Durchtrennung der vorderen Synechien bds.

Behandlung: (29.11.1961) Durchtrennung der hinteren Stränge (bds. 3 bis 4 Stränge) und primäre Veloplastik.

Postoperativer Befund: (Oktober 1964) Restspalt von 15 mm Länge und 6 mm Breite; verzögerte Sprachentwicklung; Sprachtyp III (spricht wenig, deutliche Rhinolalia aperta).

Zur Familienanamnese:

1. Es wurde noch ein drittes, völlig gesundes Kind geboren.
2. Abb. 40; Stammbaum der Familie R.



□ = ♂ ; ○ = ♀

- = Synechien und Gaumenspalte
- ▬ = Uvula bifida und submuköse
- ▮ = Spalte des weichen Gaumens
- ▨ = Spalte des weichen Gaumens
- ▩ = Lippen-Kiefer-Gaumenspalte

1962 veröffentlichte KATHIS einen Bericht über ein Kind (Mädchen) mit ähnlichen Synechien zwischen Mundbodenschleimhaut bzw. den lateralen Alveolarbögen des Unterkiefers und dem Rand einer Velumspalte; er bezeichnet sie als "Syngnathien" (110). Er erwähnt, daß WARREN bereits im August 1935 einen derartigen Fall beschrieben hat, daß jedoch jene Angaben wegen ihrer Kürze und Unübersichtlichkeit nicht zu verwerten seien.

Vor allem ist der von MATHIS angegebene und diskutierte histologische Befund jener Synechien hervorzuheben. Im Vergleich dazu ließen sich in unseren Schnittpräparaten keine Muskelfasern und Gefäße feststellen.

In der Diskussion über die möglichen Entstehungsursachen kommt er unter Hinweis auf die HOCHSTETTER'schen Keimlingsbeobachtungen zu folgendem Ergebnis: "Bezüglich der teratogenetischen Terminationsperiode meint HOCHSTETTER, daß diese gegeben sei zu der Zeit, zu welcher die Mundhöhle noch spaltförmig, die Zunge nasenhöhlenwärts von der Gaumenspalte liegt. Bei einem Keimling von 20,5 mm Scheitel-Steiß-Länge springt der Tectalwall deutlich vor und berührt mit seiner Kante beinahe die Unterkieferblasten. ... Die Besonderheit der Ausbildung des Tectalwalles, eine stärkere Wucherung des Epithelüberzuges des Unterkieferblastoms sind nach HOCHSTETTER die morphologischen Voraussetzungen für die Möglichkeit der Verwachsung, der - zunächst epithelialen - Syngnathie". Es würde sich demnach um eine sekundär entstandene und nicht primär bei der Bildung der Mundhöhle erhalten gebliebene Verbindung handeln.

BERENDES erwägt eingangs einen ähnlichen Entstehungsmechanismus und äußert die Vermutung, daß es sich in unserem Falle um eine erbliche Fehlbildung handelt.

Ein Vergleich der Befunde von Mutter, erstem Kind und dem inzwischen geborenen zweiten Kind, welches die gleichen Synechien hatte, dürfte eine Erblichkeit bestätigen.

IV. Zusammenfassung und Schluß

Die isolierte Gaumenspalte stellt eine eigenständige Fehlbildung im Bereich des Mittelgesichtes dar. Sie wird leider noch allzu oft im Zusammenhang mit der Gruppe der Lippen-Kiefer-Gaumenspalten besprochen und bewertet, so daß ein getrennter, umfassender statistischer Überblick bisher nicht gegeben werden kann.

Zu Beginn wird ein Abriß der möglichen Ursachen einer Gaumenspaltenbildung gegeben. Nach der Besprechung der Gaumenspaltenformen und einer Diskussion der heutigen Behandlungswege folgt die statistische Auswertung eines Krankengutes von 313 Gaumenspalten-Patienten aus der Privatklinik für Hals-Nasen-Ohrenkrankungen und Lippen-Kiefer- und Gaumenspalten von W. Schwecken-diek; bei 87 % der Patienten wurde der Gaumenverschluß durch Primäre Veloplastik ausgeführt. Die postoperativen Befunde in Bezug auf mögliche Schädigungen des Kieferwachstums und die Ergebnisse der Sprachbehandlung sind ein eindeutiger Beweis für die Vorteile dieses operativen Vorgehens. Die eigenen Ergebnisse der anamnestischen Befunderhebungen und Operationserfolge wurden mit zahlreichen Angaben aus der Literatur verglichen.

Im zweiten Teil werden die in unserem Krankengut beobachteten Mißbildungskomplexe und deren Kombination mit gleichzeitig auftretender isolierter Gaumenspalte anamnestisch beschrieben, zum Teil unter Berücksichtigung des Behandlungsplanes und durch ausführliches Bildmaterial ergänzt.

Abschließend wird eine besondere Fehlbildungskombination von isolierter Gaumenspalte und Synechien zwischen Mundbodenschleimhaut (Plica glandulae sublinguales) und lateralen Alveolarbögen des Oberkiefers bzw. den Rändern der Gaumenspalten beschrieben.

Ein Bericht über diesen Mißbildungskomplex wurde bereits von BERENDES an Hand von zwei Fällen 1960/61 veröffentlicht.

Da die beiden Patienten zur operativen Behandlung der Gaumenspalten in die Schweckendiek'sche Klinik aufgenommen wurden und 1961 eine weitere Tochter mit ähnlichen Mißbildungen geboren wurde, stehen uns heute weitere Befunde zur Verfügung. Das in unseren Fällen in so typischer Weise bei Mutter und zwei Töchtern auftretende Syndrom könnte auf Grund der familiären Häufung als erblich angesehen werden. Es ist auffällig, daß bisher nur vier derartige Befunde mit diesen charakteristischen Merkmalen angegeben wurden (LATHIS, ein weiterer Fall). Es erscheint uns angebracht, das Syndrom nach den Autoren der beiden Erstbeschreibungen BERENDES und LATHIS zu benennen und weitere einschlägige Beobachtungen zu sammeln.

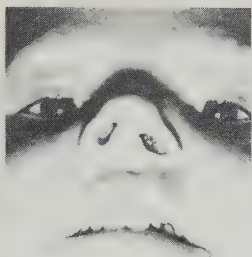


Figure 1

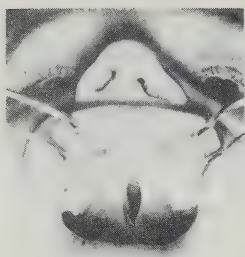


Figure 2



Figure 3

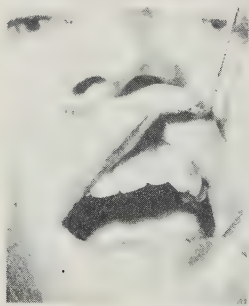


Figure 4



Figure 5

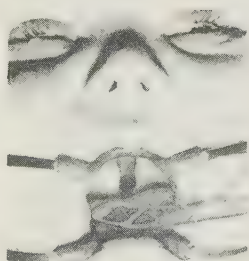
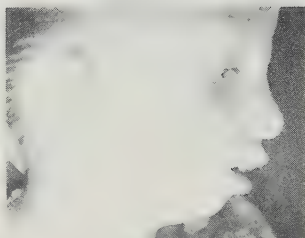


Figure 6

Figure 7



1000 1000



1000 1000
1000 1000
1000 1000



1000 1000



1000 1000
1000 1000



1000 1000



Abb. 14



Abb. 12
Marfan-Syndrom



Abb. 16

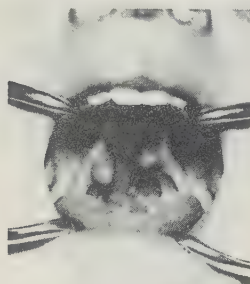


Abb. 17
Asymmetrische Mundspalte (asymmetrisch)



Abb. 13



Abb. 15
Oligodaktylie-Syndrom



Abb. 20
Lähmung d. H.



Abb. 21
H. C.



Abb. 22
Gaumen-Defekt



Abb. 23
kleine Aschia-Syncha



Abb. 24
Mikrognathie

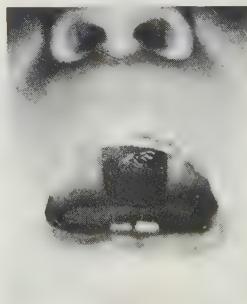


Abb. 25
Für das Syndrom typische breite Gaumenspalte



Abb. 25
Lippenstomatitis



Abb. 27
Lippenstomatitis mit Kiefer-
schmerzen und einer Virus-
infektion



Abb. 26



Abb. 28

Abb. 29 und 30 zeigen die Lippen-
stomatitis



Abb. 30

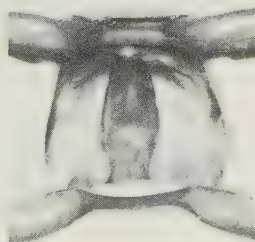


Abb. 31

Abb. 32 zeigt eine Lippenstomatitis mit
einer Infektion der Lippen und
des Mundes

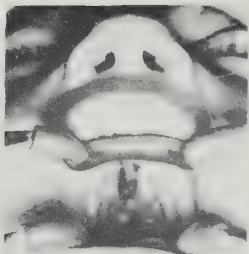


Abb. 1

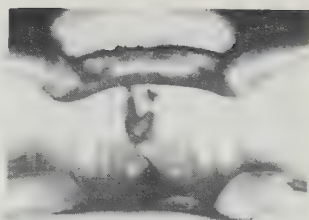


Abb. 2

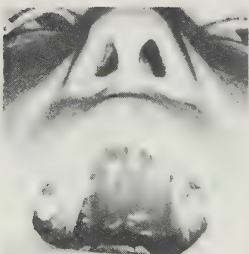


Abb. 3

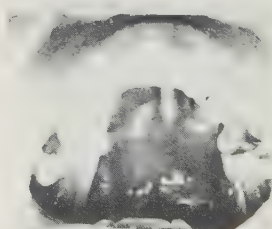


Abb. 4

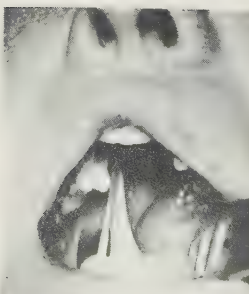
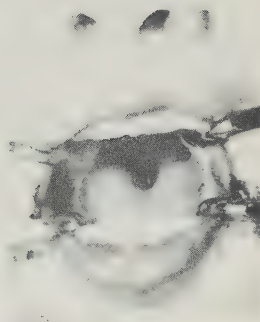
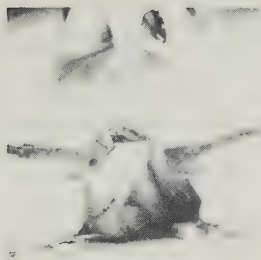


Abb. 5



Abb. 6



Act. 38

Act. 39

Act. 38: 1000000

Act. 39: 1000000



Act. 41:

Act. 41: 1000000
Act. 41: 1000000
Act. 41: 1000000

L i t e r a t u r v e r z e i c h n i s

1. Axhausen, G.:
Grundsätzliches zur Gaumenplastik.
Dtsch. Z. Chir. 247, S. 582 (1936)
2. Axhausen, G.:
In welchem Alter sollen Gaumenspalten operiert werden?
Stoma (Heidelb.) 4, S. 195 (1951)
3. Axhausen, G.:
Über den Wert von Warnungen vor der Brückenlappenplastik bei den Gaumenspalten.
Zbl. Chir. 77, S. 1443 (1952)
4. Axhausen, G.:
Technik und Ergebnisse der Spaltplastiken.
Verlag C. Hanser, München 1952
5. Baucks, K.D.:
Über kindliche Mißbildungen.
Geburtsh. u. Frauenheilk. 22, S. 144 (1962)
6. Bautzmann, H.:
Entwicklungsphysiologische Grundlagen zum Verständnis der normalen und abnormalen Entwicklung des Gesichts- und Kauschädels.
Fortschr. Kiefer- u. Gesichtschir. 6, S. 1-15 (1960)
7. Beavis, J.O.:
Anatomical considerations in the surgical management of the cleft muscular velopharynx. (Symposium)
Amer. J. Surg. 98, S. 816-820 (1959)
8. Becker, P.E.:
Humangenetik.
Band II, Verlag G. Thieme, Stuttgart 1964
9. Berendes, J.:
Angeborene Synechie zwischen der Mundbodenschleimhaut und den Oberkieferfortsätzen am Rande einer Gaumenspalte.
H.N.O. Wegweiser 2, S. 180 (1960/61)

10. Berndorfer, A.:
Mißerfolge der Gaumenspaltenoperationen.
Zbl. Chir. 79, S. 1729 (1954)
11. Berndorfer, A.:
Besondere Kombinationsformen von Augen-Nasen-Mundmißbildungen mit Gehirndefekten.
Sonderdruck aus Arch. Kinderheilk. 172, H. 2 (1965)
12. Blocksmä, R.:
Correction of velopharyngeal insufficiency by silastic pharyngeal implant.
Plast. reconstr. Surg. 31, S. 268-274 (1963)
13. Böhm, A.:
Dental anomalies in harelip and cleft palate.
Acta odont. scand. 21, Suppl. 38 (1963)
14. Büchner, F.:
Von den Ursachen der Mißbildungen und Mißbildungs-
krankheiten.
Münch. med. Wschr. 50, S. 1673 (1955)
15. Burian, F.:
On the disturbance of bone growth of the upper
jaws in operated cleft lips and palates.
Trans. Internat. Soc. of Plast. Surg., S. 224
Baltimore 1957
16. Burian, F.:
Chirurgie der Lippen- und Gaumenspalten.
VEB Verlag Volk und Gesundheit, Berlin 1963
17. Burian, F.:
On the secondary deformations with operated
cleft lip and palate patients.
Indian J. Med. Surg. 28, S. 194-201 (1963)
18. Burian, F.:
The past and present of plastic surgery: Its
problems in future society.
Third Gillies Memorial Lecture
Brit. J. plast. Surg. 17, S. 351-365 (1964)
19. Bzoch, K.R.:
The effects of a specific pharyngeal flap
operation upon the speech of forty cleft palate
persons.
J. Speech Dis. 29, S. 111-120 (1964)
20. Bzoch, K.R.:
Clinical studies of the efficacy of speech
appliances compared to pharyngeal flap surgery.
Cleft Palate J. 1, S. 275-286 (1964)

21. Cantor; ed.:
Medizin und Fruchtschäden.
Arzneimittelforsch. (Drug Res.) 13, S. 932 (1963)
22. Cervenka, J.:
Harelip and cleft palate-genetic contribution.
Acta Chir. plast. (Praha) 2, S. 187-192 (1963)
23. Clarkson, P.:
Eine Methode der plastischen Wiederherstellung
in schwierigen Fällen von Gaumenspalten.
Fortschr. Kiefer- u. Gesichtschir. 1, S. 100
(1955)
24. Coenen, :
Die Erbllichkeit der Hasenscharte und Gaumenspalte.
Chirurg 2, S. 501 (1931)
25. Cole, R.M. und H. Conway:
Importance of timing of treatment in cases of
cleft palate.
Oral Surg. 7, S. 1046-1055 (1954)
26. Degenhardt, K.-H.:
Die genetische und morphologische Analyse spezieller
Entwicklungsstörungen im Stamm ingezüchteter
Hermelin-Kaninchen.
Akademie der Wissenschaften, Mainz; Mathemat.-naturwiss. Klasse: vorgelegt von Herrn v. Verschner
in der Plenarsitzung vom 29.4.1960
27. Degenhardt, K.-H.:
Induktions- und Determinationsphasen der Kopfentwicklung unter Berücksichtigung von Schädel- und Hirnmißbildungen.
Sonderband des Internat. Symposiums über 'Radio-neurologische Diagnostik der Hirnentwicklung im Kindesalter', Berlin 9. und 10.11.1960
28. Degenhardt, K.-H.:
Mißbildungen des Kopfskeletts und der Wirbelsäule.
in: Becker, P.E. (8)
29. Derichsweiler, H.:
Kieferorthopädische Beobachtungen bei Patienten mit Lippen-Kiefer-Gaumenspalten.
Fortschr. Kiefer- u. Gesichtschir. 4, S. 145
(1958)
30. Deubner, W.:
Zur Frage der Operation der Gaumenspalten.
Arch. klin. Chir. 146, S. 430 (1927)

31. Drachter, T.:
Die Gaumenspalte und deren operative Behandlung.
Dtsch. Z. Chir. 131, S. 1-89 (1914)
32. Dylewski, B.:
Über submucöse Spaltung des harten Gaumens.
Zbl. Hals-Nas.-Ohrenheilk. 17, S. 523 (1932)
33. Ernst, F.:
Zur Frage der Gaumenplastik.
Zbl. Chir. 52, S. 464 (1925)
34. Feer, E. und H. Kleinschmidt:
Lehrbuch der Kinderheilkunde.
Verlag G. Fischer, Stuttgart 1962
35. Filippi, B.:
Considerazioni sulla morfologia di schisi palatine ottenute sperimentalmente nell'embrione di ratto.
Minerva otorinolaring. 7, S. 151-156 (1957)
36. Filippi, B.:
Considerazioni sul meccanismo di schiusura del palato. Studio morfologico comparativo di stadi embrionali del palato normale e di palatoschisi ottenute sperimentalmente.
Minerva otorinolaring. 8, S. 104-109 (1958)
37. Fogh-Anderson, P.:
Vital statistics of cleft lip and palate - past, present, future.
Acta Chir. plast. (Praha) 3, S. 169-174 (1963)
38. Fraser, F.C., B.E. Walker und G. Trasler:
Experimental production of congenital cleft palate: Genetic and environmental factors.
Pediatrics 19, Suppl. S. 782-787 (1957)
39. Fraser, F.C. und D. Warburton:
No association of emotional stress or vitamin supplement during pregnancy to cleft lip or palate in man.
Plast. reconstr. Surg. 33, S. 395-399 (1964)
40. Frenkel, G.:
Das Robin-Syndrom und im besonderen seine Behandlungsmöglichkeit.
Zahnärztl. Z. 19, S. 585 (1964)

41. Fujino, H., T. Katumi und S. Yoshiharu:
Genetic study of cleft lips and cleft palate
based upon 2828 Japanese cases.
Kyushu J. med. Sci. 14, S. 317-331 (1963)
42. Fukuhara, T.:
New method and approach to the genetic of cleft
lip and cleft palate.
J. dent. Res. 44, S. 259-268 (1965)
43. Gabka, J.:
Zur Ätiologie der Lippen-Kiefer-Gaumenspalten.
Fortschr. Kiefer- u. Gesichtschir. 1, S. 9
(1955)
44. Gabka, J.:
Hasenscharten und Wolfsrachen.
Verlag W. de Gruyter & Co., Berlin 1964
45. Gaza, W. von:
Über freie Fettgewebstransplantation in den retro-
pharyngealen Raum bei Gaumenspalte.
Arch. klin. Chir. 142, S. 590 (1926)
46. Gelbke, H.:
Zum Sprachproblem bei Gaumenspaltenträgern unter
besonderer Berücksichtigung der Pharyngoplastik
nach Hynes.
Fortschr. Kiefer- u. Gesichtschir. 2, S. 306
(1959)
47. Gerke, I.:
Die Vergesellschaftung der Spaltbildung des Ge-
sichts und der Kiefer mit anderen körperlichen
und geistigen Fehlbildungen.
Med. Mschr. 2, S. 470 (1948)
48. Goodsell, O.J., P.R. Noble, C. Furbee und A. Wendt:
Review of cleft palate diagnosis and an evaluation
of lateral neck roentgenography.
J. oral Surg. 21, S. 469-491 (1963)
49. Graham, M.D.:
A longitudinal study of ear disease and hearing
loss of patients with cleft lip and palates.
Ann. Otol. (St. Louis) 73, S. 34-47 (1964)
50. Grebe, H.:
Mißbildungen und Medikamente.
Hess. Ärzteblatt 24 (1963)

51. Gutzmann, H. jun.:
Die Aufgabe des Stimm- und Spracharztes bei der
Behandlung von Gaumenspalten vor und nach der Ope-
ration.
Fortschr. Kiefer- u. Gesichtschir. 4, S. 173
(1958)
52. Gylling, U. und A.I. Soiviv:
Submucous cleft palates. Surgical treatment and
results.
Acta chir. scand. 129, S. 282-287 (1965)
53. Hagerty, R.F. und M.J. Hill:
Facial growth and dentition in the unoperated
cleft palate.
J. dent. Res. 42, S. 412-421 (1963)
54. Halle, N.:
Gaumennaht und Gaumenplastik.
Z. Hals-Nas.-Ohrenheilk. 12, S. 377 (1925)
55. Hamelmann, H.:
Zur Operation der Lippen-Kiefer- und Gaumenspalte
nach Schweckendiek.
Langenbeck's Arch. klin. Chir. 295, S. 890 (1960)
56. Harding, H.L.:
Recent advances in cleft lip and cleft palate
habilitation.
J. oral Surg. 21, S. 462-468 (1963)
57. Hausser, E.:
Wachstumsverlauf und kieferorthopädische Behand-
lung - insbesondere bei Spaltbildungen.
Dtsch. zahnärztl. Z. 19, S. 47-55 (1964)
58. Haym, J.:
Der Zeitpunkt der Gaumenplastik.
Fortschr. Kiefer- u. Gesichtschir. 1, S. 59
(1955)
59. Heiner, H.:
Erfahrungen mit der primären Veloplastik.
Dtsch. Stomat. 9, S. 660 (1963)
60. Heiner, H.:
Über die Kombination von medianer Gaumenspalte
und Klippel-Feil-Syndrom.
Sonderdruck aus Dtsch. Stomat. 10, H. 2 (1960)

61. Herfert, O.:
Der optimale Zeitpunkt für die Operation der Gaumenspalten.
Dtsch. Zahn-, Mund- u. Kieferheilk. 17, S. 265 (1953)
62. Herfert, O.:
Experimenteller Beitrag zur Frage der Schädigung des Oberkieferwachstums durch vorzeitige Gaumenspaltenoperation.
Dtsch. Zahn-, Mund- u. Kieferheilk. 20, S. 369 (1954)
63. Herfert, O.:
Zur Technik der Pharynxplastik.
Fortschr. Kiefer- u. Gesichtschir. 1, S. 82 (1955)
64. Herfert, O.:
Tierexperimentelle Untersuchungen über die Wertigkeit des Brückenlappens (Axhausen) und des Palatinallappens (Stiellappen) bei der Gaumenplastik.
Fortschr. Kiefer- u. Gesichtschir. 2, S. 326 (1957)
65. Hochstetter, F.:
Über die Beteiligung der Gesichtsfortsätze an der Bildung des primitiven Gaumens.
Anat. Anz. 97, S. 217 (1950)
66. Holborow, C.A.:
Deafness associated with cleft palate.
J. Laryng. 76, S. 762-773 (1962)
67. Holmes, E.M. und G.F. Reed:
Hearing and deafness in cleft palate patients.
Arch. Otolaryng. 62, S. 620-624 (1955)
68. Hinüber, E. von:
Sprachergebnisse nach Operation von Gaumenspalten bei der primären Veloplastik.
Inaug. Diss. Marburg 1963
69. Hinüber, E. von:
Die Kieferbildung nach der primären Veloplastik (unter besonderer Berücksichtigung der einseitigen totalen Lippen-Kiefer-Gaumenspalten).
Inaug. Diss. Marburg 1964
70. Hoppe, W.:
Lippen-, Kiefer-, Gaumenspalten. Ätiologie, Pathogenese und Therapie.
Arch. Kinderheilk., Beiheft Nr. 52 (1965)

71. Hutschenreuter, K. und S. Zehm:
Die Bedeutung der Uvula in der Gaumenspalten-
chirurgie.
Chirurg 28, S. 358 (1957)
72. Hynes, W.:
The primary repair of clefts of the palate.
Brit. J. plast. Surg. 7, S. 242-249 (1954)
73. Immenkamp, A.:
Die Methoden der Gaumenplastik unter besonderer
Berücksichtigung der Brückenlappenplastik.
Fortschr. Kiefer- u. Gesichtschir. 1, S. 47
(1955)
74. Ingalls, Th.H., I.E. Taube und M.A. Klingberg:
Cleft lip and cleft palate: epidemiologic con-
siderations.
Plast. reconstr. Surg. 34, S. 1-10 (1964)
75. Isii, H. und K. Yokobori:
Experimental production of cleft palates. I.
J. oto-rhino-laryng. Soc. Jap. 62, S. 181-186
mit engl. Zus.fass. (1959)
76. Isii, H. und K. Yokobori:
Experimental production of cleft palates. II.
J. oto-rhino-laryng. Soc. Jap. 62, S. 1427-1432
mit engl. Zus.fass. (1959)
77. Jaworska, M.:
Cleft palate produced experimentally in C 57/BL
strain of mice in two age groups.
Acta Chir. plast. (Praha) 7, S. 70-82 (1965)
78. Jaworska, M. und W. Poradowska:
Cleft lip and cleft palate: A summarized statisti-
cal survey.
Acta Chir. plast. (Praha) 3, S. 181-186 (1963)
79. Jolleys, A.:
A review of the results of operations on cleft
palates with reference to maxillary growth and
speech function.
Brit. J. plast. Chir. 7, S. 229-241 (1954)
80. Josten, E.A.:
Die Wirkung von Medikamenten auf das ungeborene
Kind.
Münch. med. Wschr. 98, S. 489 (1956)

81. Kehl, H.:
Zur Operation der Lippen-Kiefer- und Gaumenspal-
ten nach Schweckendiek.
Langenbeck's Arch. klin. Chir. 295, S. 893 (1960)
82. Keiter, F.:
Vom klassischen Mendelismus zur kollektiven Gen-
statistik.
Ärztl. Forsch. 10, Heft 12, S. 569 (1956)
83. Kennedy und Thompson:
Hypoplasie of the mandible with complete cleft
palate.
Oral Surg. 3, S. 421 (1950)
84. Kernahan, D. und R. Stark:
A new classification of cleft lip and cleft
palate.
Plast. reconstr. Surg. 22, S. 435-441 (1958)
85. Kidmaier, H.:
Med. Bilddienst 'Roche', Heft 12, S. 26
86. Kilner, T.P.:
Cleft palate: Some reasons for inconsistency in
speech results.
J. int. Coll. Surg. 42, S. 332-336 (1964)
87. Kittel, G.:
Visceralbogenmißbildungen unter Berücksichtigung
von Entwicklungsgeschichte und Conterganeinflüs-
sen.
Arch. Ohr.-, Nas.- u. Kehlk.-Heilk. 181, S. 115
(1963)
88. Kittel, G. und A. Fleischer-Peters:
Das Ohr bei Dysostosesyndrom des Schädels.
Z. Laryng. Rhinol. 42, S. 385 (1963)
89. Kittel, G. und K. Saller:
Ohrmißbildungen in Beziehung zu Thalidomid.
Z. Laryng. Rhinol. 43, S. 469 (1964)
90. Kluyskens, P. und L. Deam:
Facteurs tératogènes dans la fissure palatine.
Acta oto-rhino-laryng. belg. 11, S. 288-296
(1957)
91. Koch, G.:
Vererbung von Gaumen- und Lippenspalten.
Ärztl. Praxis XI/14, S. 461 (1959)

92. Korkhans, G.:
Die Entwicklung des Gesichtsschädels und ihre
Störungen.
Fortschr. Kiefer- u. Gesichtschir. 4, S. 13
(1958)
93. Kunvari, B.:
Embryopathische Ursachen von Gaumenspalten.
Schweiz. Mschr. Zahnheilk. 69, S. 391 (1959)
94. Lebourg, L.:
Rundstiellappen und Gillies-Technik beim Verschluß
von Gaumenspalten.
Fortschr. Kiefer- u. Gesichtschir. 1, S. 120
(1955)
95. Leiber, B. und G. Olbrich:
Wörterbuch der klinischen Syndrome.
Verlag Urban & Schwarzenberg, München und Berlin
1963
96. Lewin, M.L.:
Management of cleft lip and palate in the United
States and Canada.
Plast. reconstr. Surg. 33, S. 383-394 (1964)
97. Lindemann, A.:
Neue Wege der chirurgisch-plastischen Schließung
der Gaumenspalte.
Dtsch. Z. Chir. 249, S. 68 (1937)
98. Loebell, E.:
Erfahrungen mit der Tonsillensphinkterplastik zur
Behandlung des offenen bei zu kurzem Gaumen.
Langenbecks' Arch. klin. Chir. 306, S. 69 (1964)
99. Löesack, Th.:
Wir leben in einem einzigen großen Labor...
aus der Zeitschrift: Die Welt Nr. 170, 25.7.1959
und Nr. 176, 1.8.1959
100. Lorenz, W.:
Gaumenspalten und Hals-Nasen-Ohrenerkrankungen.
Z. Laryng. Rhinol. 38, S. 513 (1959)
101. Lorenz, W.:
Gaumenspalten und Mittelohr.
Dtsch. Zahn-, Mund- u. Kieferheilk. 29, S. 119
(1959)

102. Luchsinger, R. und G.E. Arnold:
Lehrbuch der Stimm- und Sprachheilkunde.
Springer Verlag, Wien 1949 und 1959
103. Luhmann, K.:
Technik und Ergebnisse der Stiellappenplastik
beim Verschuß von Gaumenspalten.
Fortschr. Kiefer- u. Gesichtschir. 1, S. 54
(1955)
104. Luhmann, K.:
Die angeborenen Spaltbildungen des Gesichtes.
Verlag J. Barth, Leipzig 1956
105. Luhmann, K.:
Der primäre Verschuß von Gaumenspalten.
Langenbeck's Arch. klin. Chir. 295, S. 885 (1960)
106. Luse, E.; J. Heisse und J. Foley:
The vocal approach in the correction of cleft
palate speech.
Folia phoniat. (Basel) 16, S. 123-129 (1964)
107. Mahlstedt, H.:
Über die Vererbung der submucösen Gaumenspalte.
Z. Laryng. Rhinol. 26, S. 347 (1935)
108. Martins, G., H. Natalis und B.F. Vonnegut:
Angeborene Fehlbildungen als mögliche Folge von
Bau- und Funktionsstörungen des Endometrium.
Cesra (Wiss. u. therap. Mitt. der Cesra-Arzneimit-
telfabrik J. Redel, Baden-Baden) 9/10, S. 225
(1960)
109. Masters, F.W., H.G. Bingham und D.W. Robinson:
The prevention and treatment of hearing loss in
the cleft palate child.
Plast. reconstr. Surg. 25, S. 503-509 (1960)
110. Mathis, H.:
Über einen Fall von Ernährungsschwierigkeiten
bei konnataler Syngnathie.
Dtsch. zahnärztl. Z. 17, S. 1167 (1962)
111. Mathis, H. und G. Frenkel:
Das Robin-Syndrom und im besonderen seine Behand-
lungsmöglichkeit.
Sonderdruck aus Dtsch. zahnärztl. Z. 19, H. 7
(1964)

112. Mazaheri, M.:
Statistical analysis of patients with congenital
cleft lip and/or palate at the Lancaster Cleft
Palate Clinic.
Plast. reconstr. Surg. 21, S. 193-203 (1958)
113. Mazaheri, M., R.T. Millard und D.M. Erickson:
Cineradiographic comparison of normal to noncleft
subjects with velopharyngeal inadequacy.
Cleft Palate J. 1, S. 199-209 (1964)
114. McMurrich:
in: Handbuch der Entwicklungsgeschichte des Menschen.
hrsg. von F. Keibel und F.P. Mall, Band II,
S. 324, Verlag S. Hirzel, Leipzig 1911
115. McWilliams, B.J. und B. Girdany:
The use of Televox in cleft palate research.
Cleft Palate J. 1, S. 398-401 (1964)
116. Meinhold, G.:
Zur Objektivierung der postoperativen Sprachfunktion
bei Patienten mit Gaumenspalten.
Folia phoniat. (Basel) 16, S. 81-96 (1964)
117. Meskin, L.H., R.J. Gorlin und R.J. Isaacson:
Abnormal morphology of the soft palate. I.
The prevalence of cleft uvula.
Cleft Palate J. 1, S. 342-346 (1964)
118. Meskin, L.H., R.J. Gorlin und R.J. Isaacson:
Abnormal morphology of the soft palate. II.
The genetics of cleft uvula.
Cleft Palate J. 2, S. 40-45 (1965)
119. Metzger, J.T.:
Surgical aspects of cleft palate.
Surgery 105, S. 141-144 (1957)
120. Michaelson, L.M. und M. Keller:
Kindliche Mißbildungen bei Herzkrankheit der
Mutter.
Sonderdruck aus Med. Welt 1, S. 37 (1962)
121. Miehle, A. und C.J. Portscht:
Ohrmißbildung, Facialis- und Abducentuslähmung als
Syndrom der Thalidomid-schädigung.
Arch. Ohr-, Nas.- u. Kehlk.-Heilk. 181, S. 154
(1963)

122. Miller, M.H.:
Hearing problems associated with cleft palate.
Ann. Otol. (St. Louis) 68, S. 90-99 (1959)
123. Minervini, F.:
Isoplasica mandibolare e glossoptosi nel neonato.
Ann. ital. Chir. 38, S. 72-85 (1961)
124. Mitrinowicz-Modzheersvskaya, A.:
Impairment of hearing and speech in clefts of the
palate.
Stomatologiya (Mosk.) 38/4, S. 42-45 (1959)
125. Mitrinowicz, A.:
Gaumenspalte als Systemleiden.
Akt. Probl. Phoniät. 1, S. 48-54 (1960)
Karger Basel/New York
126. Moller, P.:
Cleft lip and palate in Iceland.
Arch. oral. Biol. 10, S. 407-420 (1965)
127. Moore, F.T.:
Überblick über die Spaltchirurgie der East-
Grinstead-Einheit für plastische Chirurgie.
Fortschr. Kiefer- u. Gesichtschir. 1, S. 77 (1955)
128. Morley, M.E.:
Cleft palate and speech.
4. ed., E. & E. Livingstone, Edinburgh und London
1958, XX, 271 S. und 86 Abb., geb. sk. 27/6
129. Mounier-Kuhn, P., J.-C. Lafon und A. Morgon:
L'examen audio-phonologique dans les malformations
vélopharyngées.
Ann. Chir. plast. 9, S. 91-94 (1964)
130. Müller, G.:
Growth and development of the middle face.
J. dent. Res. 42, S. 385-399 (1963)
131. Musgrave, A.H. und J.C. Bremner:
Complications of cleft palate surgery.
Plast. reconstr. Surg. 26, S. 180-189 (1960)
132. Neumann, W.:
Zum Problem der Mißbildungen.
Sonderdruck aus Ärztl. Praxis 14/3, S. 117 (1962)

133. Oeconomopoulos, Ch.T.:
The value of glossopexy in Pierre Robin syndrome.
New. Engl. J. Med. 262, S. 1267-1268 (1960)
134. Oldfield, M.C. und G.T. Tate:
Cleft lip and palate. Some ideas on prevention
and treatment, based on 1166 cases.
Brit. J. plast. Surg. 17, S. 1-9 (1964)
135. Parenti, G.C.:
Su di un caso di inclusione della lingua nelle
fosse nasali.
Osped. Ital.-Chir. 4, S. 73-74 (1961)
136. Passavant, G.:
Über die Verbesserung der Sprache nach der Urano-
plastik.
Arch. klin. Chir. 23, S. 771 (1868)
137. Pavlicek, F.:
Kurz gefaßter Vergleich der Gaumenspaltenoperation
in USA und Europa.
Zbl. Chir. 86, S. 1107 (1961)
138. Peer, L.A., L.P. Strean, J.C. Walker, W.G. Bernhard
und G.C. Peck:
Study of 400 pregnancies with birth of cleft-lip
-palate infants. Protective effect of folic acid
and vitamin B₆ therapy.
Plast. reconstr. Surg. 22, S. 442-449 (1958)
139. Peer, L.A.:
Cleft palate deformity and the bone-flap method
of repair.
Surg. Clin. N. Amer. 39, S. 313-334 (1959)
140. Peer, L.A., H.W. Gordon und W.G. Bernhard:
Effects of vitamins on human teratology.
Plast. reconstr. Surg. 34, S. 358-362 (1964)
141. Petschke, H.:
Angeborene Mißbildungen durch Infektionskrankhei-
ten während der Schwangerschaft?
Dtsch. Hebammen-Z. 4/11, S. 218 (1952)
142. Pfaltz, H.:
Einfluß von Vitaminmangel auf die Fertilität,
Trächtigkeitsverlauf und Entwicklung der Embryonen
bei der Ratte.
Münch. med. Wschr. 50, S. 1677 (1955)

143. Pfisterer, H.:
Neue Erkenntnisse über die Schwerhörigkeit bei
Gaumenspaltenpatienten.
H.N.O.-Wegweiser 6, S. 307 (1958)
144. Pitanguy, I.:
Plastische Chirurgie in der Pädiatrie.
I. Bemerkungen zur Ätiologie und Behandlung
der Lippen- und Gaumenspalten.
Zbl. Hals-, Nas.- u. Ohrenheilk. 62, S. 261
(1958/59)
145. Ploner, L.:
Dysostosis mandibulo-facialis.
Fortschr. Kiefer- u. Gesichtschir. 4, S. 133
(1958)
146. Podvinec, S. und D. Cvejić:
Der funktionelle Wert der Pharyngoplastik.
Mschr. Ohrenheilk. 97, S. 383 (1963)
147. Pons-Tortella, E.:
Zur Frage der Bildungsweise des sekundären Gau-
mens beim Menschen.
Mschr. Ohrenheilk. 69, S. 1088 (1935)
148. Poradowska, W. und M. Jaworska:
Etiology of bilateral cleft lip and palate.
Acta chir. plast. (Praha) 3, S. 175-180 (1963)
149. Portefield, H.W.:
Submucous cleft palate.
Plast. reconstr. Surg. 35, S. 45-50 (1965)
150. Pruzansky, S. und Y. Richmond:
Growth of mandible in infants with micrognathia.
Am. J. Dis. Child. 48, S. 541 (1934)
151. Randell, P.:
Surgery and speech.
Surgery 56, S. 810-814 (1964)
152. Reidy, J.P.:
370 personal cases of cleft lip and palate.
Hunterian lecture delivered at the Royal College
of Surgeons of England on 12th December 1957
Ann. roy. Coll. Surg. Engl. 23, S. 341-371 (1958)

153. Reithi, A.:
Beseitigung der Rhinolalia aperta durch künstliche Rachenverengung.
Chirurg 26, S. 394 (1955)
154. Reithi, A.:
Rekonstruktion der wiederholt erfolglos operierten Gaumenspalte.
Zbl. Chir. 81, S. 2267 (1956)
155. Ritter, R.:
Die Eingriffe an den Zähnen, Kiefern, Lippen und am Gaumen mit den dazu notwendigen prothetisch-orthopädischen Maßnahmen.
in: Allgemeine und spezielle chirurgische Operationslehre, Band IV, S. 241-325
hrsg. von Guleke und Zenker, Springer Verlag, Berlin 1956
156. Roerig-Pharmaceutik:
Medizinum dei und foetale Mißbildungen.
Ärzte-Rundschreiben, Karlsruhe, den 9.1.1963
157. Rosenthal, W.:
Zur Frage der Gaumenplastik.
Zbl. Chir. 30, S. 1621 (1924)
158. Rosenthal, W.:
Pathologie und Therapie der Gaumendefekte.
Fortschr. Zahnheilk. 9, S. 974 (1933)
159. Rosenthal, W.:
Erfahrungen bei 3000 operierten Spaltträgern.
Fortschr. Kiefer- u. Gesichtschir. 1, S. 80 (1955)
160. Rosenthal, W.:
Velo-Pharyngoplastik.
Langenbeck's Arch. klin. Chir. 275, S. 912 (1960)
161. Rossberg, G.:
Ohrmißbildungen und Contergan.
Z. Laryng. Rhinol. 42, S. 473 (1963)
162. Ruding, R.:
Cleft palate. Anatomic and surgical considerations.
Plast. reconstr. Surg. 33, S. 132-147 (1964)

163. Rübsaamen, H.:
Zur formalen und kausalen Genese der Mißbildungen,
besonders des Kopfes.
Fortschr. Kiefer- u. Gesichtschir. 4, S. 4 (1958)
164. Ryan, R.F., Ch.G. Longenecker, L. Krust und R.W. Vincent:
Anterior fixation of the tongue. A modification
of the Douglas and Routledge techniques.
Plast. reconstr. Surg. 32, S. 318-321 (1963)
165. Sanvenero-Roselli, G.:
Verschluß von Gaumenplastik unter Verwendung von
Pharynxlappen.
Fortschr. Kiefer- u. Gesichtschir. 1, S. 65
(1955)
166. Sanvenero-Roselli, G.:
Die Gaumenplastik unter Verwendung von Pharynx-
lappen.
Arch. klin. Chir. 295, S. 895 (1960)
167. Schlegel, D.:
Kritischer Beitrag zum Stand der Spaltchirurgie,
Zbl. Chir. 84, S. 1489 (1959)
168. Schlosser, G.-A.:
Zur Frage der Fehlbildungsfrequenz.
Med. Klin. 38, S. 1616 (1962)
169. Schmid, E.:
Die Anwendung des Haut- und Knorpeltransplantates
nach König unter besonderer Berücksichtigung der
Spaltplastik.
Fortschr. Kiefer- u. Gesichtschir. 2, S. 301
(1959)
170. Schreiner, L.:
Mißbildungen und Hörschäden bei Dysostosis man-
dibulo-facialis.
Arch. Ohr.-, Nas.- u. Kehlk.-Heilk. 180, S. 414
(1962)
171. Schröder, F.:
Der Zeitpunkt für Korrekturoperationen bei Kin-
dern und Jugendlichen mit Lippen-, Kiefer-,
Gaumenspalten.
Fortschr. Kiefer- u. Gesichtschir. 4, S. 161
(1958)

172. Schuchardt, K.:
Zur Frage des günstigsten Termins für den operativen Verschluss von Gaumenspalten.
Dtsch. Zahn-, Mund- u. Kieferheilk. 20, S. 348 (1954)
173. Schultz, L.W.:
Correct time, sequence and technic for closure of cleft lip and palate.
J. int. Coll. Surg. 39, S. 585-596 (1963)
174. Schultz, R.C.:
Surgically produced cleft palates in rabbits. A study of resulting middle ear infections.
Plast. reconstr. Surg. 33, S. 120-131 (1964)
175. Schulze, Ch.:
Anomalien und Mißbildungen der Kiefer.
in: Becker, F.E. (8)
176. Schwalm, H.:
Pränatale Vorsorge für Mutter und Kind.
Dtsch. med. Wschr. 21, S. 1166 (1961)
177. Schweckendiek, H.:
Zur zweiphasigen Gaumenspaltenoperation bei primärem Velumverschluss.
Fortschr. Kiefer- u. Gesichtschir. 1, S. 73 (1955)
178. Schweckendiek, H.:
Ergebnisse bei Lippen-Kiefer-Gaumenspaltenoperationen mit der primären Veloplastik.
Fortschr. Kiefer- u. Gesichtschir. 4, S. 167 (1958)
179. Schweckendiek, R.:
Beobachtungen und Operationsergebnisse bei Gaumenspalten.
Inaug. Diss. Marburg 1954
180. Schweckendiek, W.:
Die Lippen-Kiefer-Gaumenspalten.
Dtsch. Schwesternzeitung H. 8, S. 1 (1960)
181. Schweckendiek, W.:
Der Zeitpunkt der operativen Behandlung der Lippen-Kiefer-Gaumenspalten unter besonderer Berücksichtigung des Kieferwachstums.
Landarzt 37, S. 525 (1961)

182. Schweckendiek, W.:
Gaumen- und Lippenpalatenträger in der Praxis des Hals-Nasen-Ohrenarztes.
H.N.O.-Wegweiser 9, S. 103 (1961)
183. Schweckendiek, W.:
Die Spaltung der Lippe, des Kiefers und des Gaumens.
in: Handbuch der Ohrenheilkunde, ein kurzgefaßtes Handbuch, Band II, Teil 1
hrsg. von Berendes, Link und Zöllner, Verlag Georg Thieme, Stuttgart 1963
184. Schweckendiek, W.:
Die Ergebnisse der Kieferbildung und die Sprache nach der primären Veloplastik.
Arch. Ohr.-, Nas.- u. Kehlk.-Heilk. 180, S. 541 (1962)
185. Schweckendiek, W.:
Die Technik der primären Veloplastik.
Chirurg 34, S. 277 (1963)
186. Séki, M. und T. Taguchi:
Hearing and relationship between hearing and ortho-epic problem of cleft palate.
II. Study of postoperative speech.
J. oto-rhino-laryng. Soc. Jap. 60, S. 1280-1281 mit engl. Zus.fass. (1957)
187. Skolnik, E.M.:
Otologic evaluation in cleft palate patients.
Laryngoscope (St. Louis) 68, S. 1908-1949 (1958)
188. Slaughter, W. und S. Pruzansky:
The rational for velar closure is a primary procedure in the repair of cleft palate defects.
Plast. reconstr. Surg. Coronado California, November 2 (1953)
189. Spriestersbach, D.C., K.L. Moll und H.L. Morris:
Heterogenety of the "cleft palate population" and research designs.
Cleft Palate J. 1, S. 212-216 (1964)
190. Starck, D.:
Embryologie.
Verlag Georg Thieme, Stuttgart 1955
191. Stellmach, R.:
Die funktionell-mechanische Beeinflussung des Kiefergelenks, dargestellt an Fällen des Pierre Robin.
Fortschr. Kiefer- u. Gesichtschir. 6, S. 84 (1960)

192. Struppeler, V.:
Zur Behandlung angeborener Gaumendefekte beim Er-
wachsenen.
Fortschr. Kiefer- u. Gesichtschir. 1, S. 70 (1955)
193. Struppeler, V.:
Verschluß großer Restdefekte des Gaumens.
Langenbeck's Arch. klin. Chir. 295, S. 929 (1960)
194. Terrier, G. und A. Fuhr:
Divisions labio-palatines et troubles auditifs.
Pract. oto-rhino-laryng. (Basel) 26, S. 183-189
(1964)
195. Töndury, G.:
Über die Genese der Lippen-, Kiefer-, Gaumenspalten.
Fortschr. Kiefer- u. Gesichtschir. 1, S. 1 (1955)
196. Trauner, R.:
Stand der modernen Kiefer- und Gesichtschirurgie.
Med. Klinik 52, S. 1733 (1957)
197. Trauner, R.:
Die Funktion des weichen Gaumens und der Verschluß
einer Gaumenspalte.
Chir. Praxis, S. 339 (1958)
198. Trenchel, W.:
Sprache und Sprecherziehung bei Patienten mit Lip-
pen-Kiefer-Gaumenspalten.
Langenbeck's Arch. klin. Chir. 295, S. 933 (1960)
199. Ullik, R.:
Verbesserungen der Resultate in der Spaltenchirurgie.
Langenbeck's Arch. klin. Chir. 295, S. 915 (1960)
200. Veau, V.:
Grundsätzliches zur Gaumenplastik Langenbeck-Axhausen.
Dtsch. Z. Chir. 247, S. 300 (1936)
201. Verschner, O. von:
Genetik des Menschen.
Verlag Urban & Schwarzenberg, München-Berlin 1959
202. Versé, H.:
Pränatale und konnatale Fruchtschäden durch exogene
Noxen.
Ärztl. Mitt. 37, S. 1869 (1962)

203. Walker, J.C. und I. Clodius:
The syndromes of cleft lip, cleft palate and
lobsterclaw deformities of hands and feet.
Plast. reconstr. Surg. 32, S. 627-636 (1963)
204. Wardill, W.:
Cleft Palate.
Brit. J. Surg. 16, S. 127 (1928/29)
205. Wassmund, M.:
Zur Operation der einseitigen Gaumenspalte.
Zbl. Chir. 66/17, S. 994 (1939)
206. Wesemann, Ch.M.:
Kongenitale Mikrognathie.
Arch. Laryng. Rhin. (Berl.) 69, S. 31 (1959)
207. Weyers, H.:
Über angeborene Unterlippenfisteln und ihre Be-
ziehung zu Oberkieferspaltbildungen.
Arch. Kinderheilk. 138, S. 30-34 (1949)
208. Weyers, H.:
Dysostosis mandibulo-facialis ein erbliches Syn-
drom kongenitaler Dystrophie.
Dtsch. Zahn-, Mund- u. Kieferheilk. 13, S. 437
(1950)
209. Weyers, H.:
Zur Klinik und Pathologie der Dysostosis mandibulo-
-facialis.
Z. Kinderheilk. 69, S. 207 (1951)
210. Widmaier, W.:
Ein neues Verfahren zum Verschluß von Gaumenspal-
ten.
Chirurg 30, S. 274 (1959)
211. Widmaier, W.:
Die primäre hochlagernde Velumverlängerung eine
Methode zum Verschluß von Gaumenspalten.
Chirurg 32, S. 333 (1961)
212. Wieland, H.:
Klinischer Beitrag zur Dysostosis mandibulo-facia-
lis.
Z. Laryng. Rhinol. 33, S. 739 (1954)
213. Wittenberg-Paulsen, J.:
Studies on the hearing and the tubal function in
a series of children with cleft palates.
Acta oto-laryng. (Stockh.) Suppl. 188, S. 36-44
(1963)

214. Wolff, J.:
Über Uranoplastik und Staphyloraphie im frühen Kindesalter.
Arch. klin. Chir. 36, S. 934 (1887/88)
215. Woolf, R., N. Georgiade und K. Pickrell:
Micrognathia and associated cleft palate.
Plast. reconstr. Surg. 26, S. 199-202 (1960)
216. Woolf, C.M., R.M. Woolf und T.R. Broadbent:
Genetic and nongenetic variables related to cleft lip and palate.
Plast. reconstr. Surg. 32, S. 65-74 (1963)
217. Wulff, J.:
Erfahrungen bei der Sprecherziehung von Gaumenspaltenpatienten.
Fortschr. Kiefer- u. Gesichtschir. 1, S. 112 (1955)
218. Wulf, F.:
Organisation und Ergebnisse der Sprachbehandlung an operierten Gaumenspalten in der Nordwestdeutschen Kieferklinik Hamburg.
Neue Bl. Taubstummengbild. 2, S. 471 (1951)
219. Zehm, S. und K. Hutschenreuter:
Zur Frage der Uvula beim operierten Spaltträger.
Stoma (Heidelb.) 10, S. 93 (1957)
220. Zühlke, D.:
Operatives Vorgehen zur Korrektur dysplastischer Unterkiefer unter Verwendung von Kunststoffimplantaten.
Langenbeck's Arch. klin. Chir. 306, S. 103 (1964)
221. Poswillo, D. und L.J. Roy:
The pathogenesis of cleft palate. An animal study.
Brit. J. Surg. 52, S. 902-913 (1965)

Herrn Prof. Dr. med. J. Berendes danke ich für die Überlassung des Themas, das Interesse an meiner Arbeit und die großzügige Hilfe und Förderung sowie für die Übernahme des Referates.

Mein besonderer Dank gilt Herrn Dr. W. Schweckendiek für die Überlassung der Arbeitsmöglichkeit an seiner Privatklinik für Hals-Nasen-Ohrenkrankheiten und Lippen-, Kiefer-, Gaumenspalten, für die Anleitung und Ratschläge bei der Durchführung der Arbeit und die freundliche Übernahme des Correferates.

Meine akademischen Lehrer waren die Herren Professoren
und Dozenten

in Marburg:

Beckmann, Berendes, Bock, Braun-Falco, Bücher, Dimroth,
Dölle, Eggstein, Exner, Gedigk, Gross, Hamm, Hartmann,
Hensel, Hildebrandt, Hornung, Huber, Jacob, Lang, Lindner,
Linneweh, Löhr, Mahr, Martini, Marx, Maurath, Mattes,
du Mesnil de Rochemont, Müller, Neubauer, Niessing, Petry,
Pirson, Roger, Rohen, Salfeld, Sauer, Seidel, Siess,
Siegert, Schleyer, Schmid, Schmitz, Schölmerich, Schwaiger,
Straub, Streicher, Stein, Walcher, Würterle

in Wien:

Antoine, Brücke, Chiari, Fellingner, Kunz, Novotny, Ullrik

L e b e n s l a u f

Am 28. April 1936 wurde ich als Sohn des Rechtsanwalts Dr. Fritz Garpheide und seiner Ehefrau Jutta Garpheide, geborene Maus, in Solingen geboren.

Im Sommer 1943 erfolgte meine Einschulung in die Volksschule Meigen. Durch die Wirren der letzten Kriegsjahre - 1944 Evakuierung nach Schmergow bei Berlin und zeitweiligen Unterrichtsausfall - verzögerten sich meine Volksschuljahre, so daß ich erst ab Oktober 1948 das Gymnasium Schwertstraße in Solingen besuchen konnte. Ab Obertertia entschied ich mich für den mathem.-naturw. Zweig des Gymnasiums und bestand im März 1958 die Reifeprüfung. Zur gleichen Zeit beschloß ich einen viersemestrigen Kursus an der Verwaltungs- und Wirtschaftsakademie mit der Abschlußprüfung.

Nach einem Semester Jura-Studium an der Universität Köln entschloß ich mich zum Studium der Medizin. Mein Medizinstudium absolvierte ich an den Universitäten Marburg (Physikum im Sommersemester 1961), Wien (W.S. 61/62) und abermals Marburg. Die Famulaturzeit von 3 Monaten gliederte sich in 2 Monate an der Chirurg. Univers. Klinik Marburg und 1 Monat auf der internen Abteilung des Städtischen Krankenhauses Wernelskirchen. Während meines Studiums in Marburg habe ich an der viersemestrigen sportmedizinischen Ausbildung teilgenommen. Am 12. März 1965 legte ich in Marburg das Staatsexamen ab.

